HERZKRANKHEITEN IM SÄUGLINGSALTER

VON

PRIV.-DOZ. DR. ETTORE ROSSI
ZÜRICH

MIT EINEM GELEITWORT VON

PROF. DR. GUIDO FANCONI
ZÜRICH

MIT 198 TEILS MEHRFARBIGEN ABBILDUNGEN
IN 369 EINZELDARSTELLUNGEN
UND EINER AUSSCHLAGTAFEL



19 54

GEORG THIEME VERLAG · STUTTGART

Satz und Druck Darmstadter Echo, Verlag und Druckerei G m b H , Darmstadt

„Quelli che s'innamoran di pratica sanza scienza son come il nocchiero ch'entra in navilio sanza timone o bussola che mai ha certezza dove si vada"

Leonardo (Scritti)

GUIDO FANCONI

IN VEREHRUNG UND DANKBARKEIT

GEWIDMET

Geleitwort

Bis vor einem Jahrzehnt stand der Arzt den kongenitalen Angiokardiopathien im Säuglingsalter machtlos gegenüber. Er konnte höchstens prognostisch etwas darüber aussagen. Mit dem Aufkommen der Herzchirurgie änderte sich mit einem Male die Situation. Wir sind heute verpflichtet, eine möglichst exakte Diagnose zu stellen, nach der sich das chirurgische Vorgehen richten kann. Es mußten neue Untersuchungsmethoden ausgearbeitet werden, die einen noch genaueren Einblick in die Anatomie des Herzens gestatteten. Damit erfuhr nicht nur die Entwicklung der Herzchirurgie, sondern auch die klinische Kardiologie, vor allem die des Kindesalters, eine Förderung.

Das vorliegende Buch ist der Niederschlag der umfassenden und grundlegenden Studien von Oberarzt Priv.-Doz. Dr. Ettore Rossi über Kardiopathien des Säuglingsalters. Er begann seine Arbeiten über dieses Gebiet im Jahre 1947 und führt sie heute in stets zunehmendem Ausmaße weiter.

Zunächst werden die kongenitalen Vitien im engeren Sinne, wie sie den Chirurgen hauptsächlich interessieren, systematisch besprochen. Es werden neue Gesichtspunkte über den hohen Ventrikelseptumdefekt, die Transposition der großen Gefäße, die Tricuspidalatresie, das Cor triatriatum dextrum, usw., entwickelt. Der Schwerpunkt des Buches liegt jedoch in der Differentialdiagnose der sog. idiopathischen Herzhypertrophien. Neu ist die Abtrennung der Myokarditis von der Myokardose beim Säugling, originell ist die Beschreibung der Glykogenspeicherkrankheit des Myokards mit den verschiedenen Erscheinungsformen, wie auch die Darstellung neuer Krankheitsbilder, z. B. der Cardiomegalia lipogenica und der Polyarteriitis obliterans der Koronararterien, usw.

Für den Kardiologen ist die große, außerordentlich gut dokumentierte Kasuistik eine Fundgrube von wertvollen, auf Grund neuer Gesichtspunkte erhobenen Beobachtungen. Für alle Pädiater und Ärzte wird die systematische Analyse der Kardiopathien im Säuglingsalter, erläutert durch originelle Schemata, eine unentbehrliche Hilfe in der täglichen Praxis sein.

Ich bin überzeugt, daß der vorliegenden Monographie dasselbe lebhafte Interesse entgegengebracht werden wird, welches die bisherigen Publikationen Rossi's auf dem Gebiete der Kardiologie auf der ganzen Welt gefunden haben.

Professor G. Fanconi

Vorwort

Die langjährige Beschäftigung mit den Angiokardiopathien im Kindesalter hat uns zur Überzeugung gebracht, daß der operativen Behandlung noch weiterer Herzfehler eine große Zukunft beschieden ist. Die im letzten Jahrzehnt gesammelten Erfahrungen haben die erstaunlichen Resultate bei der Beseitigung oder Korrektur gewisser Vitien, wie der Tetralogie von Fallot, der Aortenisthmusstenose und des offenen Ductus Botalli, zur Genüge bewiesen. Die gefürchteten Spätschädigungen sind bis jetzt nicht in jenem Maße aufgetreten, wie es die Pessimisten vorausgesagt hatten.

Immer noch im Versuchsstadium befinden sich die operativen Eingriffe zum Beispiel beim Vorhofseptumdefekt und beim falschen Abgang der Pulmonalvenen. Die operative Behandlung anderer, komplizierterer Mißbildungen ist wohl im Tierexperiment gemeistert, harrt aber noch der Übertragung auf den Menschen.

Diese Fortschritte aber schließen die Verpflichtungen in sich, unermüdlich und kritisch an der Vervollkommnung unserer diagnostischen Mittel zu arbeiten, um uns auch in komplizierteren Fällen eine exakte Diagnosestellung zu ermöglichen. Schwierige diagnostische Probleme drängen sich uns schon bei kleinsten Säuglingen auf, wissen wir doch, daß von den Kindern mit kongenitalen Vitien viele das zweite Lebensjahr nicht erreichen. Unseres Wissens besteht in der Literatur eine Gesamtübersicht der Säuglingskardiologie noch nicht; dies hat uns bewogen, eine systematische Darstellung des ganzen Gebietes der Säuglingskardiopathien zu unternehmen.

Als eine der Besonderheiten der Säuglingskardiologie, die ja in vielem von den klassischen Begriffen des späteren Alters abweicht, fiel uns zunächst das häufige Vorkommen einer Herzvergrößerung auf. Der Begriff des „großen Herzens“ stellte sich damit in den Mittelpunkt unserer Arbeit. Die differentialdiagnostischen Überlegungen führten uns von dem Gebiete der Angiokardiopathien im engeren Sinne zu den sog. idiopathischen Herzhypertrophien des Säuglingsalters, einem weiten Sammelbegriff, von dem wir mit Hilfe unserer neueren Untersuchungsmethoden mehrere Krankheitsbilder abtrennen konnten.

Vitien wie die Tetralogie von Fallot und der offene Ductus Botalli, die im Säuglings- wie im späteren Alter ein übereinstimmendes Symptomenbild aufweisen und über welche bereits eine reiche Literatur besteht, wurden nur der Vollständigkeit halber angeführt.

Die Besprechung der verschiedenen Krankheitsbilder, die wir in drei Gruppen (kongenitale Herzmißbildungen im engeren Sinn, isolierte Kardiopathien, sekundäre Formen) unterteilt haben, erfolgte absichtlich in einer systematischen Art,

da diese unerläßlich ist, um das diagnostisch und therapeutisch aktuelle und faszinierende Gebiet leichter verständlich zu machen.

Die vorliegende Arbeit konnte nur dank der freundschaftlichen Zusammenarbeit mit Kollegen und Hilfskräften erreicht werden.

Meinem lieben Lehrer, Herrn Professor Guido Fanconi, gegenüber empfinde ich eine tiefe Dankbarkeit für sein stetiges Beispiel im täglichen Leben, das für mich den unentbehrlichen Ansporn und Reiz für meine Arbeit darstellt.

Unerläßlich für meine diagnostische Tätigkeit war und bleibt die Mitarbeit des Chefarztes der chirurgischen Abteilung, P. D. Dr. M. Grob, die zu enger Freundschaft führte.

Die kasuistische Besprechung eines sehr großen Krankengutes war durchführbar, weil Herr Prof. H. Willi, Leiter des Kantonalen Säuglingsheimes Zürich, mir großzügigerweise alle Krankengeschichten zur Verfügung stellte.

Nur durch die unbegrenzte Bereitschaft von Herrn Prof. H. von Meyenburg und Herrn Prof. E. Uehlinger, sowie von Herrn Prof. H. Zollinger und P. D. Dr. C. Hedinger, und allen Assistenten des Pathologischen Institutes der Universität Zürich war die Belegung meiner klinischen Erfahrung mit den pathologischen Befunden möglich.

Mein besonderer Dank gehört den lieben Kommilitonen im Kinderspital für ihre zusätzlichen Leistungen und ihren Beistand in unserer Arbeit. Ein spezielles Verdienst haben sich Fräulein Dr. Johanna Friderich für die intelligente sprachliche Korrektur des Textes, sowie Herr Dr. M. Bettex, Oberarzt der chirurgischen Abteilung, Dr. G. von Muralt und Dr. H. P. Menano erworben.

Besonderen Dank schulde ich auch Dr. med. h. c. Bruno Hauff für sein großzügiges Entgegenkommen und die traditionsgetreue Ausstattung des Buches.

Der Beitrag der Firmen Geigy, Cilag und Hommel erlaubte die Bereicherung mit der synoptischen Tabelle und den Farbklischees.

Schließlich gebührt noch meine Anerkennung Fräulein H. Beglinger für die sorgfältige Mitarbeit bei der Redaktion des Textes, für die Photographien Herrn P. Staub, für die technische Hilfe in der Elektrokardiographie und für die Zeichnungen Herrn W. *Adank und Fräulein S. Stabel, für die Blutbestimmungen* Herrn F. Hermann und seinen Mitarbeiterinnen; für die röntgenologischen Arbeiten Schwester Emmy König (†), Herrn F. Eberhardt, Schwester Gertrud Zimmermann.

Zürich, August 1954 Ettore Rossi

Inhaltsverzeichnis

Geleitwort VII

Vorwort IX

Kapitel I. Das normale Herz des Säuglings 1

a) Das Gewicht des Herzens . . . 1
b) Klinische Betrachtungen . . . 2
c) Röntgenologische Untersuchungen 4
d) Bestimmung der Herzgröße . 5
e) Bestimmung des Herzvolumens . . 5
f) Die Abhängigkeitsfaktoren 5
g) Die elektro- und vektokardiographische Untersuchung 10
Beurteilung des EKG im Säuglingsalter 11
Die Vektokardiographie . 15
h) Die Phonokardiographie . 16
i) Angiokardiographische Untersuchungen 16
k) Der Herzkatheterismus 19
l) Die Oxymetrie . . 20
m) Die Kreislaufzeit 20

Kapitel II. Das „große Herz" infolge kongenitaler Herzmißbildungen im Säuglingsalter . 28

1 Die Stenosen der Aorta 29

1) Die Aortenstenose mit offenem DB proximal der Stenose 32
2) Die Aortenstenose mit offenem DB distal der Stenose . . 34
a) Stenose der Aortenklappen und des Conus aortae mit offenem DB distal der Stenose 34
b) Stenose des Isthmus aortae mit offenem DB distal der Stenose 38
c) Atresie der Aortenklappen oder der Aorta ascendens mit offenem DB 43
d) Atresie des Isthmus aortae oder des Arcus aortae mit offenem DB 48
e) Hypoplasie der Aorta mit offenem DB 51
f) Stenose oder Atresie des Isthmus aortae mit Transposition der großen Gefäße und offenem DB 55
3) Die Aortenstenose mit geschlossenem DB . 60
a) Die reinen Aortenklappenstenosen mit geschlossenem DB 60
b) Die Aortenisthmusstenose (ISTA) mit geschlossenem DB 62
4) Die funktionelle Aortenstenose 69

2 Die Transposition der großen Gefäße 78

a) Einfache Dextroposition der Aorta (reitende Aorta) = Eisenmenger Komplex 80
b) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalstenose = Tetralogie von Fallot 86
Anhang Trilogie von Fallot 90
Pentalogie von Fallot . 92

c) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalatresie = Pseudo-Truncus arteriosus communis oder Truncus aorticus 93
d) Komplette Transposition der Aorta (evtl. mit Pulmonalstenose oder -atresie kombiniert) 98
e) Komplette oder partielle Transposition der Aorta bei fehlender Bildung des Septum aorto-pulmonale = Truncus arteriosus communis 101
f) Komplette Transposition der Aorta mit Sinistroposition der A. pulmonalis = Taussig Bing-Komplex 106
g) Komplette Transposition der großen Gefäße (= gekreuzte oder echte Transposition) 111

1. Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt 114
2. Transposition der großen Gefäße mit Vorhofseptumdefekt 118
3. Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und offenem FO 122

h) *Korrigierte Transposition der großen Gefäße* (die Gefäße entspringen aus homologen Ventrikeln) 125

3. Der Vorhofseptumdefekt 134

Die anatomischen Formen des Vorhofseptumdefektes 137

a) Das offene FO 137
b) Das Ostium primum persistens 137
c) Das Ostium secundum persistens 137
d) Das Cor triloculare biventriculare 137
e) Das Ostium atrioventriculare commune 137

Anhang Der Vorhofseptumdefekt kombiniert mit anderen Herzmißbildungen 147

a) Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Mitralstenose (Lutembacher Syndrom) 147
b) Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Mitralstenose (extremes Lutembacher-Syndrom) 149
c) Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Tricuspidalstenose oder -atresie 155

4. Die Ebsteinsche Anomalie der Valvula tricuspidalis 167

5. Der Ventrikelseptumdefekt 172

6. Der offene Ductus Botalli 182

7. Die Anomalien der Arteriae coronariae (Bland-White Garland-Syndrom) 187

8. Die Anomalien der großen Venen 196

Kapitel III. Das „große Herz" bei kardialen Erkrankungen im Säuglingsalter unabhängig von Herzmißbildungen 213

1. Das „große Herz" bei Myokarditiden im Säuglingsalter 215

a) *Die bakterielle Myokarditis* 215
b) Die mykotische Myokarditis 216
c) Die tuberkulöse Myokarditis 216
d) Die luetische Myokarditis 216
e) Die toxisch allergische Myokarditis 216

Anhang Die rheumatische Myokarditis 216

f) Die Virus-Myokarditis 217
g) Die Myokarditis aus unbekannter Ätiologie (MUA) 218

a) Das pathologisch-anatomische Bild bei den akuten und subakuten Formen der MUA 224
b) Das pathologisch-anatomische Bild bei den chronischen Formen 226

2. Das „große Herz" bei Myokardosen im Säuglingsalter 240
A) Myokardosen infolge Störung des Kohlehydratstoffwechsels 240
1. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompesche Krankheit) . 241
Anhang: Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und des Nervensystems 252
2. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei der van Creveld-von Gierkeschen Krankheit 260
3. Circumscripte Formen der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens . . . 260
4. Sekundär bedingte Glykogenspeicherkrankheit des Herzens . 264
a) Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei anderen Herzanomalien . 264
b) Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei Kindern von diabetischen Müttern und beim Morbus haemolyticus neonatorum . . . 267
B) Myokardosen infolge Störung des Fettstoffwechsels . . . 283
1. Die Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Fettpolycorie . 284
2. Die Fettspeicherkrankheit des Herzens beim Kugel Stoloff-Syndrom . . . 287
C) Myokardosen infolge Störung des Eiweißstoffwechsels . 290
D) Myokardosen infolge Störung der Elektrolyte 293
3. Die idiopathische hyperplastische und hypertrophische Kardiomegalie 298
4. Die Fibroelastosis endocardica 301
5. Erworbene Affektionen der Arteriae coronariae . . 321
6. Das „große Herz" bei Paroxysmaler Tachykardie . . . 326
Anhang: Herzvergrößerung beim Herzblock 332
7. Perikarditis mit Erguß . 336

Kapitel IV. Das „große Herz" als Begleitsymptom bei primär extrakardialen Krankheiten . 340
a) Herzvergrößerung beim Cor pulmonale 340
b) Das „große Herz" bei endokrinen Störungen 350
c) Das „große Herz" bei Anämien (Das anämische Herz) . 355
d) Das „große Herz" bei Avitaminosen . 357
e) Das „große Herz" bei essentieller Hypertonie und bei Nierenerkrankungen 360
f) Das „große Herz" bei Behandlungsfehlern . 361
g) Das „große Herz" bei selteneren Affektionen 361

Kapitel V. Die Behandlung der hämodynamischen Herzinsuffizienz beim Säugling 362
1. Spezifische Therapie 362
2. Allgemeine Therapie . 362
a) Digitalis-Therapie . 362
b) Sedativa . . 364
c) Sauerstoff 364
d) Diuretika . . 364
e) Diät . . 364
f) Analeptika . . . 364

Sachverzeichnis . . . 367

Verzeichnis der Tabellen

Seite

I. Wichtige Werte beim Säuglings-EKG 8/9

II. Differenz zwischen den Zeiten des Beginns der örtlichen Negativitätsbewegung V_1—V_6 11

III. Eigene Beobachtungen: Stenose des Isthmus aortae mit offenem DB distal der Stenose 42

IV. Eigene Beobachtungen: Stenose oder Atresie des Isthmus aortae mit Transposition der großen Gefäße und offenem DB . . . 59

V. Eigene Beobachtungen: ISTA mit geschlossenem DB . . . 70/71

VI. Differentialdiagnose der Aortenisthmusstenosen . . 72/73

VII. Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt . . 117

VIII. Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit Vorhofseptumdefekt . 121

IX. Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und offenem FO . 126/127

X. Differentialdiagnose der Glykogenspeicherkrankheit von Gierke und der diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe) 257

XI. Eigene Beobachtungen: Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe) . . . 258/259

XII. *Fibroelastosis endocardica (primäre Formen)* 304

XIII. Differentialdiagnose einiger der wichtigsten Kardiopathien im Säuglingsalter, die zu einem großen Herzen führen 314

XIV. Die Differentialdiagnose der wichtigsten kongenitalen Angiokardiographien . (in der Tasche)

Verzeichnis der Abkürzungen

A = Aorta
AA = arcus aortae
Abr = arteriae bronchiales
AC = atrium commune
AD = atrium dextrum
AP = arteria pulmonalis
AS = atrium sinistrum
AuD = auricula dextra
AuS = auricula sinistra
AVC = ostium atrio-ventriculare commune
Az = vena azygos
B = ductus Botalli
CD = arteria carotis communis dextra
CS = arteria carotis communis sinistra
DAK = Dextroangiokardiogramm
DB = ductus Botalli
EMC = Encephalomyokarditis
F. e = Fibroelastosis endocardica
FO = foramen ovale
H E = Hämatoxylin-Eosin
HVL = Hypophysenvorderlappen
IKR = Interkostalraum
ISTA = Isthmusstenose der Aorta
J = vena jugularis
LAK = Laevoangiokardiogramm
MI = arteria mammaria interna (arteria thoracica interna)
Mi = valvula bicuspidalis (mitralis)
P = arteria pulmonalis
PD = arteria pulmonalis dextra
PQ = planimetrischer Quotient
PS = arteria pulmonalis sinistra
PT = Pulmonalton
P T = Paroxysmale Tachykardie
SAP = septum aortico-pulmonale
SC = sinus coronarius
SD = arteria subclavia dextra
SS = arteria subclavia sinistra
Tbc (An) = truncus brachiocephalicus (arteria anonyma)
TR = Transposition
Tr = valvula tricuspidalis
VAD = vena anonyma dextra
VAS = vena anonyma sinistra
VC = ventriculus communis
VCCd, VCI = vena cava caudalis (vena cava inferior)
VCCr, VCS = vena cava cranialis (vena cava superior)
VD = ventriculus dexter
VJ = vena jugularis
VPD = venae pulmonales dextrae
VPS = venae pulmonales sinistrae
VS = ventriculus sinister
VS- = septum ventriculorum
VS- = Ventrikelseptum-
W.P.W. = Wolff Parkinson-White
Ksp = Kinderspital (Zurich)
SH = Kantonales Säuglingsheim (Zurich)

Die Abkurzung der Literatur erfolgte nach „Periodica Medica", 4. Aufl Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1952

Verzeichnis der Tabellen

Seite

I. Wichtige Werte beim Säuglings-EKG 8/9

II. Differenz zwischen den Zeiten des Beginns der örtlichen Negativitätsbewegung V_1—V_6 11

III Eigene Beobachtungen: Stenose des Isthmus aortae mit offenem DB distal der Stenose 42

IV Eigene Beobachtungen. Stenose oder Atresie des Isthmus aortae mit Transposition der großen Gefäße und offenem DB 59

V Eigene Beobachtungen: ISTA mit geschlossenem DB . . . 70/71

VI Differentialdiagnose der Aortenisthmusstenosen . 72/73

VII Eigene Beobachtungen Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt . 117

VIII Eigene Beobachtungen Transposition der großen Gefäße mit Vorhofseptumdefekt . . . 121

IX Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und offenem FO 126/127

X. Differentialdiagnose der Glykogenspeicherkrankheit von Gierke und der diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe) 257

XI Eigene Beobachtungen. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe) . . . : 258/259

XII. Fibroelastosis endocardica (primäre Formen) 304

XIII Differentialdiagnose einiger der wichtigsten Kardiopathien im Säuglingsalter, die zu einem großen Herzen führen 314

XIV Die Differentialdiagnose der wichtigsten kongenitalen Angiokardiographien (in der Tasche)

Verzeichnis der Abkürzungen

A	= Aorta
AA	= arcus aortae
Abr.	= arteriae bronchiales
AC	= atrium commune
AD	= atrium dextrum
AP	= arteria pulmonalis
AS	= atrium sinistrum
AuD	= auricula dextra
AuS	= auricula sinistra
AVC	= ostium atrio-ventriculare commune
Az	= vena azygos
B	= ductus Botalli
CD	= arteria carotis communis dextra
CS	= arteria carotis communis sinistra
DAK	= Dextroangiokardiogramm
DB	= ductus Botalli
EMC	= Encephalomyokarditis
F. e	= Fibroelastosis endocardica
FO	= foramen ovale
H. E	= Hämatoxylin-Eosin
HVL	= Hypophysenvorderlappen
IKR	= Interkostalraum
ISTA	= Isthmusstenose der Aorta
J	= vena jugularis
LAK	= Laevoangiokardiogramm
MI	= arteria mammaria interna (arteria thoracica interna)
Mi	= valvula bicuspidalis (mitralis)
P	= arteria pulmonalis
PD	= arteria pulmonalis dextra
PQ	= planimetrischer Quotient
PS	= arteria pulmonalis sinistra
PT	= Pulmonalton
P. T.	= *Paroxysmale Tachykardie*
SAP	= septum aortico-pulmonale
SC	= sinus coronarius
SD	= arteria subclavia dextra
SS	= arteria subclavia sinistra
Tbc (An)	= truncus brachiocephalicus (arteria anonyma)
TR	= Transposition
Tr	= valvula tricuspidalis
VAD	= vena anonyma dextra
VAS	= vena anonyma sinistra
VC	= ventriculus communis
VCCd, VCI	= vena cava caudalis (vena cava inferior)
VCCr, VCS	= vena cava cranialis (vena cava superior)
VD	= ventriculus dexter
VJ	= vena jugularis
VPD	= venae pulmonales dextrae
VPS	= venae pulmonales sinistrae
VS	= ventriculus sinister
VS-	= septum ventriculorum
VS-	= Ventrikelseptum-
W.P.W.-	= Wolff-Parkinson-White
Ksp	= Kinderspital (Zürich)
SH	= Kantonales Säuglingsheim (Zürich)

Die Abkürzung der Literatur erfolgte nach „Periodica Medica", 4. Aufl. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1952

Kapitel I

Das normale Herz des Säuglings

Die normale Herzkonfiguration des Säuglings ist durch altersgebundene Eigentümlichkeiten gekennzeichnet. Die Herzlage steht in einem bestimmten Verhältnis zum Brustkorb, der beim Säugling kürzer, dafür relativ weiter ist als beim Erwachsenen, indem die Zwerchfelle entsprechend dem verhältnismäßig größeren Abdomen höher stehen. Die Konstitution, die später für die Herzkonfiguration von Bedeutung ist, spielt im Säuglingsalter noch kaum eine Rolle. Die Form des Herzens ist gegenüber dem Erwachsenen plumper und rundlicher, der Anteil der Vorhöfe ist größer. Die Spitze ist merklich abgerundet und wird fast immer vom rechten Ventrikel gebildet, selten nur ist der linke Ventrikel an deren Bildung beteiligt. Der Spitzenstoß findet sich beim Neugeborenen etwas außerhalb der Medioklavikularlinie im III. oder IV. IKR, beim einjährigen Kinde im IV. und beim sechsjährigen im V. IKR.

a) **Das Gewicht des Herzens** schwankt bei der Geburt zwischen 19,5 und 23,6 g (Smith). Nach Vierordt beträgt es durchschnittlich 23 bis 24 g. Während der ersten sechs Monate nimmt das Herz um 50% seines ursprünglichen Gewichtes zu.

Die Berechnung des Herzgewichtes aus dem Verhältnis Gewicht/Alter erwies sich als unzweckmäßig. Leider sind auch die anderen Bestimmungsmethoden, die das Herzgewicht zur Körperoberfläche oder zum Körpergewicht in Beziehung setzen, nicht genauer. Scammon berechnet z. B. aus dem Verhältnis Herzgewicht/Körpergewicht Werte, die zwischen 0,66 bis 0,80% liegen. Müller findet mit derselben Bestimmungsmethode folgende Durchschnittswerte für das Herzgewicht:

	Knaben % des Körpergewichtes	Mädchen % des Körpergewichtes
bei der Geburt . . .	0,620	0,629
0— 1 Monat . . .	0,643	0,632
1— 6 Monate .	0,576	0,610
6—12 Monate . .	0,597	0,602

Falk bringt das Herzfett in Abzug und gelangt zu Werten, die um 0,53% bei Neugeborenen liegen, um 0,50% beim halbjährigen und 0,45% beim einjährigen Kinde.

Müller hat die absoluten Gewichtswerte des Herzens folgendermaßen zusammengestellt:

	Knaben	Mädchen
Frühgeburten	7,06 g	7,29 g
Neugeborene	20,8 g	19,2 g
1 Monat	16,2 g	14,4 g
2— 6 Monate	20,1 g	20,2 g
7—12 Monate	30,6 g	32,1 g
2— 3 Jahre	52,7 g	45,2 g

Nach Gewert sind die Werte etwas höher, nämlich:

	Knaben	Mädchen
1 Monat	19,4 g	20,6 g
1— 5 Monate	23,1 g	24,3 g
6—11 Monate	33,9 g	34,0 g

Das Gewicht des rechten Ventrikels beträgt bei der Geburt 6,14 g, bis zum Ende des ersten Jahres steigt es auf 8,04 g an. Der linke Ventrikel weist eine viel stärkere Gewichtszunahme auf, indem er bei der Geburt 7,15 g und am Ende des ersten Jahres 16,31 g wiegt (Falk, Patten).

b) **Klinische Betrachtungen.** Der Puls ist unmittelbar nach der Geburt unregelmäßig und kann bis auf 180 Schläge pro Minute ansteigen. Schon nach wenigen Stunden sinkt er beträchtlich ab. Nach Vierordt ergeben sich folgende Pulswerte/Minute im Säuglingsalter:

1 Tag	123—126
1 Woche	124—130
2 Woche	133
2 Monat	130—133
6—12 Monat	113—127

Gelegentlich ist beim Neugeborenen ein systolisches Geräusch funktioneller Natur zu hören, das in der Regel in den ersten Tagen oder Wochen verschwindet und keine Bedeutung hat. Lyon untersuchte 7673 Neugeborene und fand bei 1,9% ein systolisches Geräusch, während Gasul bei Reihenuntersuchungen ein solches in 3% der Fälle feststellen konnte. Von einer Untersuchungsgruppe von 147 Neugeborenen mit einem systolischen Geräusch verschwand dieses in 49% zwischen dem dritten und sechsten Lebenstag, bei 9% blieb später das Geräusch nachweisbar. Taylor fand bei 4,8% der Neugeborenen ein Geräusch (1133 Beobachtungen). Diese Feststellung erlaubt den Rückschluß, daß das Vorhandensein eines Geräusches bei der Geburt nicht ohne weiteres als Symptom einer Herzmißbildung betrachtet werden darf. Die frühere Behauptung, daß ein systolisches Geräusch auf das Bestehen eines offenen Foramen ovale (FO) oder eines offenen Ductus Botalli (DB) hinweise, wird immer weniger anerkannt und trifft tatsächlich selten zu. Viele Säuglinge, die bei der Autopsie einen offenen DB zeigten, hatten vorher kein Geräusch aufgewiesen (Gibson). Der funktionelle oder noch

exakter der anatomische Verschluß des DB erfolgt in der Regel in den ersten drei Lebensmonaten, derjenige des FO in den ersten zwei Lebenswochen (Scammon, Christie, Kennedy), worüber allerdings die Meinungen der verschiedenen AA. auseinandergehen Die neuen angiokardiographischen Untersuchungen von Wegelius und Lind zeigen in sehr überzeugender Weise, daß der DB sich normalerweise unmittelbar nach der Geburt schließt. Bleibt er offen, fehlt oft ein Geräusch. Mit derselben Methode konnten die gleichen AA. nach dem sechsten Lebenstage kein offenes FO mehr feststellen Mit einem Jahr sind in 95% der Säuglinge das FO und in 99% der DB geschlossen. Bleibt nach der ersten Woche das Geräusch bestehen, so muß die Möglichkeit eines kongenitalen Vitiums erwogen werden. Jedoch weisen viele kongenitale Vitien, auch diejenigen, die später durch ein deutliches Geräusch gekennzeichnet sind, während der ersten Wochen oder sogar Monate keinen pathologischen Auskultationsbefund auf. Die Autopsien der Säuglinge ergeben je nach Statistik in 2,3 bis 11,6% der Fälle ein Vitium cordis congenitum. Ein Geräusch kann vorher nur etwa in der Hälfte der Fälle festgestellt werden (Gibson, Epstein)*).

Der Blutdruck ist im Säuglingsalter schwer zu messen.

Bei Neugeborenen fand Woodbury in der Nabelvene Durchschnittswerte von 80,1/43,3 mm Hg Dieser Druck wurde auch mit der palpatorischen Methode an der A. radialis mittels einer Manschette von 2,5 cm Breite gefunden Salmi fand dagegen ebenfalls am Arm mit der Auskultationsmethode und einer Manschette von 4 cm Breite tiefere Werte (46,2/28,5) Dexter verwendete die oszillometrische Methode mit einer 2,5 cm breiten Manschette und fand ähnliche Werte wie Woodbury Die Resultate sind also von der Breite der Manschette und der angewandten Methode abhängig. In den ersten Lebenstagen steigt der systolische Druck bis etwa 90 mm Hg und erreicht am 10 Tag Werte von 100, gemessen am Arm mit einer 2,5 cm breiten Manschette Im allgemeinen steigt der Blutdruck um 10 mm Hg in den ersten 24 Stunden und um weitere 10 mm Hg zwischen dem 2 und 10. Tag Nach der erwähnten Methode von Salmi erreicht der Blutdruck im Verlaufe der ersten Wochen Durchschnittswerte von 85,9/50,9 mm Hg Im Verlaufe des ersten Lebensjahres steigen die Blutdruckwerte im Maximum 2,5 bis 5 mm Hg weiter an, was auch Doxiades mit dem Tonoszillograph mittels einer 4 cm breiten Manschette bestätigte.

Am Ende des ersten Lebensjahres betragen die gefundenen Durchschnittszahlen 80/62 mm Hg. Es ist schwierig, aus den Angaben der verschiedenen AA. zuverlässige Zahlen zu erhalten.

*) Wir unterscheiden die Lautstärke der Geräusche nach der von Levine vorgeschlagenen Methode:

Typ 1: leises Geräusch, erst nach längerer Auskultation erfaßbar;
Typ 2 leises, sofort erfaßbares Geräusch,
Typ 3 Intermediär-Typ,
Typ 4 Intermediär-Typ;
Typ 5 sehr lautes Geräusch,
Typ 6: sehr lautes Geräusch,
ohne direkte Berührung des Thorax mit dem Stethoskop erfaßt

Zusammenfassend ist zu sagen, daß je nach der angewandten Methode ein systolischer Blutdruck am Arm zwischen 60 und 80 mm Hg und ein diastolischer zwischen 40 und 50 mm Hg als normal zu betrachten ist (je breiter die Manschette, desto tiefer die Werte)

c) **Röntgenologische Untersuchungen.** Das Herz unterscheidet sich beim Säugling auch röntgenologisch wesentlich von demjenigen des älteren Kindes Die Herzkonfiguration wird röntgenologisch aus der dorsoventralen Aufnahme

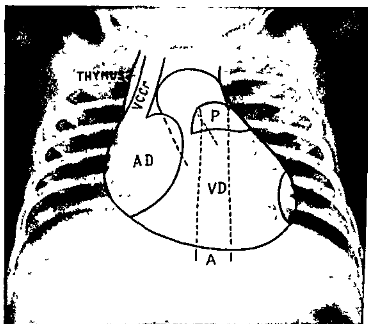


Abb 1. *Normales Röntgenbild eines 4 Wochen alten Säuglings im Liegen* Abstand 1,10 m

(Ventralbild) und aus den Aufnahmen im ersten und zweiten schrägen Durchmesser (Fechter- und Boxerstellung) beurteilt Ein weiteres diagnostisches Hilfsmittel ist das Oesophagogramm

Der Abstand, in welchem die Röntgenaufnahme ausgeführt wird, spielt im Säuglingsalter keine große Rolle (Groedel, Voss), so daß die orthodiagraphische Bestimmung mit der Herzfernaufnahme übereinstimmt. Die Lage des Kindes kann die Herzkonfiguration beeinflussen

Auf dem Ventralbild (Abb 1) wird der rechte Herzrand beim Säugling nur vom rechten Vorhof und von der Vena cava cranialis gebildet, auch ist der Thymusschatten zu berücksichtigen Der linke Herzrand wird ausschließlich von der A pulmonalis und vom rechten Ventrikel gebildet. Der linke Ventrikel kann im Bereich der Spitze evtl. einen kleinen Beitrag zur linksseitigen Begrenzung geben. Bei den Aufnahmen in den Schrägdurchmessern sind die Verhältnisse beim

Säugling ähnlich wie beim Erwachsenen, jedoch überwiegt der Transversaldurchmesser den Vertikaldurchmesser.

d) **Bestimmung der Herzgröße.** Die Bestimmung der Herzgröße beim Säugling stößt auf große praktische Schwierigkeiten. Die nicht genau zu berechnende Atemphase, die Mitbeteiligung des Thymusschattens, das Verhältnis der Herzlage zum Zwerchfellstand sind alles Fehlerquellen, die kaum eine zahlenmäßige Berechnung der Herzgröße erlauben. Die Erfahrung hat uns gezeigt, übereinstimmend mit Schmid und Wilking, daß eigentlich der visuelle Eindruck die beste Methode zur Beurteilung der Herzproportionen ist.

Immerhin seien hier die meistgebrauchten Berechnungsmethoden kurz erwähnt. Zum Verständnis ist hierzu die Kenntnis der linearen Herzmaße notwendig. In Abb. 2 sind die Maße nach Moritz eingezeichnet.

Die Bestimmung der Herzfläche erfolgt am besten mit der planimetrischen Berechnung der Herzsilhouette auf dem Ventralbild. Beim Fehlen eines Planimeters kann Millimeterpapier verwendet werden, was allerdings eine zeitraubende Arbeit erfordert. Eine vereinfachte Berechnungsart kann auch mit Hilfe des Herzrechteckes nach Moritz (Abb. 3) oder an Hand des Herzrechteckes nach Kirsch durchgeführt werden, womit auf einfache Art Werte gefunden werden, die nur wenig von der planimetrischen Bestimmung abweichen.

e) **Bestimmung des Herzvolumens** erfordert die Maße der drei Dimensionen. Auf dem Ventralbild sind Höhe und Breite und auf dem Seitenbild die Tiefe zu messen. Kahlstorf betrachtet das Herz als Ellipse und berechnet das Volumen, indem er planimetrisch die Herzfläche bestimmt und diese mit dem maximalen Durchmesser des Herzens auf dem Seitenbild und einer Konstanten multipliziert. Andere schwedische AA. haben die planimetrische Messung durch die Formel ersetzt, mit der die Fläche einer Ellipse bestimmt wird. Wir verdanken es hauptsächlich Lind, daß die Frage der Bestimmung des Herzvolumens beim normalen Säugling eingehend studiert wurde. Sauer hat nach der Formel von Kahlstorf das Herzvolumen im ersten Lebensjahr berechnet und kommt zu folgenden Zahlen

1.— 3. Monat	51,6 ccm
3 — 6. Monat	66,9 ccm
6 —12. Monat	85,4 ccm

f) Die **Abhängigkeitsfaktoren.** Die unbefriedigenden Resultate in der alleinigen Bestimmung der Herzmaße führte zu den Versuchen, die Herzgröße zu anderen Körpergrößen in Beziehung zu setzen. Das Verhältnis von Herzgröße zu Körperlänge, Gewicht und Körperoberfläche gibt schon bei Erwachsenen und noch ausgeprägter im Säuglingsalter eine große Streuungsbreite, so daß daraus keine Rückschlüsse gezogen werden dürfen.

Von Bernuth hat folgende Formel vorgeschlagen

$$\frac{\text{Körperlänge} \times \text{Transversal-Lungendurchmesser}}{\text{Herzfläche}}$$

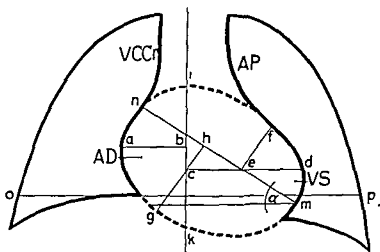


Abb. 2 Darstellung der klassischen Maße des Herzens, nach Moritz.

Tr = Transversaldurchmesser = ab + cd
ab = größter Abstand des rechten Herzrandes von der Mittellinie
cd = größter Abstand des linken Herzrandes von der Mittellinie
L = Längsdurchmesser = nm
Br = Herzbreite = gh + ef
gh = längstes Lot vom rechten Herzrand auf den Längsdurchmesser
ef = längstes Lot vom linken Herzrand auf den Längsdurchmesser
α = Neigungswinkel zwischen der Horizontalen durch die Herzspitze und L
ik = Mittellinie
Herzrechteck = L × Br = Herzfläche planimetrisch bestimmt

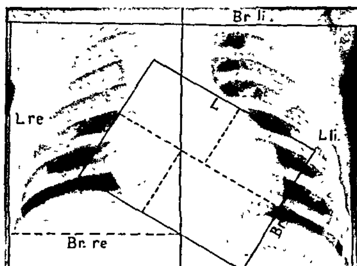


Abb 3 Berechnung des Herzrechteckes und des Lungenrechteckes nach Moritz (L×Br) Nach Scharmentke ergibt sich die Herzgroße aus dem Quotienten Lungenrechteck/Herzrechteck.

Beim Säugling ergibt sich ein Quotient zwischen 29 und 44 Werte unter 29 sprechen für eine Herzvergrößerung Hecht setzt die Herzfläche in Beziehung zum Körpergewicht, Kissane und Josephi zur Körperoberfläche. Solche Methoden ergeben für das Säuglingsalter eine zu große Fehlerbreite Etwas genauer und besonders wesentlich einfacher sind die Verhältniswerte, die aus dem größten Thoraxtransversaldurchmesser und dem größten Herztransversaldurchmesser gewonnen werden. Von Groedel hat so seinen bekannten Quotienten aufgestellt mit den Durchschnittszahlen von 1,83, gültig für die drei ersten Monate, 1,89 für den dritten bis neunten Monat, und 1,91 für den neunten bis fünfzehnten Monat In ähnlicher Weise haben amerikanische AA. die Herzgröße aus dem umgekehrten Verhältnis beurteilt:

$$\frac{\text{maximaler Herzdurchmesser}}{\text{maximaler Lungendurchmesser}}$$

Bakwin und Bakwin fanden, daß während der ersten Lebenswochen der Transversaldurchmesser des Herzens etwa 55% vom Thoraxtransversaldurchmesser beträgt, während des zweiten Monats steigt er auf 58% und sinkt am Ende des ersten Lebensjahres auf 53%. Nach Caffey schwankt dieser Index im ersten Lebensjahr sehr stark, nämlich zwischen 0,65% und 0,39% (Durchschnittswert = 0,49%) Zur Bestimmung der Herzgröße im Säuglingsalter genügt dieser Index. Werte oberhalb 0,50% werden fast immer eine Vergrößerung des Herzens bezeichnen Die folgende Tabelle zeigt die für die ersten Lebenswochen gültigen Werte (nach Bakwin)

Wochen	Quotient	Wochen	Quotient
0— 3	55,3	24—31	55,8
4— 7	57,6	32—39	55 9
8—15	58,7	40—47	54,3
16—23	56,6	48—55	52,6

Scharmentke hat 1950, nachdem sie alle bisher angewandten Berechnungen einer Kritik unterzogen hatte, eine neue Methode entwickelt Gestützt auf die von Moritz aufgestellten Grundbegriffe des Brustrechteckes und des Herzrechteckes hat Scharmentke diese zwei Maße miteinander in Beziehung gebracht und dabei den konstitutionellen Faktor, der allerdings im Säuglingsalter keine große Rolle spielt, mitberücksichtigt Dieser Quotient wurde bei 30 Säuglingen berechnet, wobei man Grenzwerte zwischen 3,48 und 4,44 und einen Mittelwert von 3,98 fand Die Methode ist sehr einfach und kann an Hand einer einzigen Herzfernaufnahme ausgeführt werden Die Streuungsbreite ist gering, allerdings bei Säuglingen etwas größer als bei älteren Kindern Die Maße für die Berechnung des Brust- und des Herzrechteckes werden nach dem von Moritz aufgestellten Schema gemäß Abb 3 errechnet.

Wir haben uns entschlossen, für alle unsere Berechnungen den genaueren planimetrischen Quotienten anzuwenden:

$$\frac{\text{planimetrische Lungenfläche}}{\text{planimetrische Herzfläche}} \quad \text{(Abb. 5)}$$

Tabelle I Wichtige Werte beim Säuglings-EKG

		D1 A	D1 B	D1 C	D2 A	D2 B	D2 C	D3 A	D3 B	D3 C
P-Höhe	Minimum	0	0	0	0	+ 1	+ 1	— 1	— 1	0
in	Maximum	+ 1,5	+ 2	+ 2,5	+ 2,5	+ 2	+ 2,5	+ 2	+ 2	+ 1,5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	(+ 0,9)	(+ 0,9)	(+ 1,1)	(+ 1,6)	(+ 1,6)	(+ 1,8)	(+ 0,8)	(+ 0,7)	(+ 0,9)
P-Dauer	Minimum	4	4	4	4	4	4	4	3	4
in	Maximum	5	4	8	6	6	8	5	4	4
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)	(4)	(6)	(4)	(4)	(6)	(4)	(4)	(4)
PQ-Dauer	Minimum	10	10	10	10	10	10	10	10	10
in	Maximum	16	12	14	16	12	14	16	12	14
$^1/_{100}$ Sek	Durchschnitt	(12)	(11)	(12)	(12)	(10)	(12)	(12)	(10)	(12)
QRS-Dauer	Minimum	4	4	4	4	4	4	4	4	4
in	Maximum	6	7	6	6	7	6	6	7	6
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)	(5)	(5)	(4)	(4)	(4)	(4)	(4)	(4)
T-Höhe	Minimum	I: *—2 II: **—1	— 1	+ 1	I: *+ — II: ** 0	0	+ 1	I: *—1 II: **—3	— 3	— 2
in	Maximum	I: + 3 II: + 3	+ 4	+ 6	I: + 3 II: + 4	+ 5	+ 7	I: + 3 II: + 2	+ 3	+ 5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	I: + 0,3 II: + 1,45	+ 2	+ 2,0	I: + 1,2 II: + 1,7	+ 3	+ 3,5	I: + 1 II: + 0,4	+ 0,8	+ 1

		aVR A	aVR B	aVR C	aVL A	aVL B	aVL C	aVF A	aVF B	aVF C
P-Höhe	Minimum	— 2	— 2	0	— 1,5	— 1	— 1,5	— 1	— 1	0
in	Maximum	+ 1,5	+ 1	— 2,5	+ 1,5	+ 1,5	+ 1	+ 2	+ 3	+ 2
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	(— 1)	(— 1)	(— 1,2)	(+ 0,1)	(+ 0,2)	(+ 0,3)	(+ 1,2)	(+ 1,2)	(+ 1,1)
P-Dauer	Minimum	4	4	4	4	4	4	4	4	4
in	Maximum	4	6	8	4	6	4	7	4	8
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)	4	6	(4)	(4)	(4)	(5)	(4)	(6)
PQ-Dauer	Minimum	10	10	10	10	10	10	10	10	10
in	Maximum	16	12	14	12	12	14	15	12	14
$^1/_{100}$ Sek	Durchschnitt	(12)	(11)	(12)	(11)	(11)	(12)	(12)	(11)	(12)
QRS-Dauer	Minimum	4	4	4	4	4	4	4	4	4
in	Maximum	5	4	6	6	5	6	5	4	6
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)	(4)	(4)	(4)	(4)	(4)	(4)	(4)	(4)
T-Höhe	Minimum	I: *—3 II: **—3	— 4	— 6	I: *—1,5 II: **—0,5	— 1,5	— 1	I: *—1 II: **—2	— 1	+ —
in	Maximum	I: + 2 II: + —	+ —	— 1	I: + 2 II: + 3	+ 3	+ 3,5	I: + 3 II: + 3	+ 4	+ 5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	I: —0,5 II: —1,5	— 2,3	— 3	I: + 0,1 II: + 1	+ 0,8	+ 1	I: + 0,1 II: + 1	+ 1,0	+ 2

		V₁ A (I)	V₁ A (II)	V₁ B	V₁ C	V₂ A (I)	V₂ A (II)	V₂ B	V₂ C	V₃ A (I)	V₃ A (II)	V₃ B	V₃ C
P Hohe	Minimum	0		— 1	— 1	0		0	0	+ 1		0	+ 0,5
in	Maximum	+ 2,5		+ 2	+ 1	+ 2,5		+ 2	+ 2	+ 3		+ 2	+ 2,5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	(+ 1,1)		(+ 0,5)	(+ 0,5)	(+ 1,2)		(+ 1)	(+ 1,1)	(+ 1,8)		(+ 1,2)	(+ 1,5)
P-Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4				
in	Maximum	6		4	6	6		4	8				
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(5)		(4)	(5)	(4)		(4)	(6)				
PQ-Dauer	Minimum	10		12	10	10		12	10				
in	Maximum	16		12	14	16		12	14				
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(12)		(12)	(12)	(12)		(12)	(12)				
QRS-Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4				
in	Maximum	6		6	6	8		6	6				
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(5)		(4)	(5)	(5)		(4)	(5)				
T Hohe	Minimum	*—4	**—6	— 8	— 8	*—7,5	**—7	— 7	— 9	*—7	**—5	— 5	— 5
in	Maximum	+ 6	+ 2	+ —	+ —	+ 9	+ 6	+ 6	+ —	+ 4	+ 4,5	+ 6	+ 3
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	+ 1,3	— 3,7	— 2,8	— 4	+ 1,3	— 4,5	— 2,5	— 4	— 0,4	— 1,4	— 0,5	— 3

		V₄ A (I)	V₄ A (II)	V₄ B	V₄ C	V₅ A (I)	V₅ A (II)	V₅ B	V₅ C	V₆ A (I)	V₆ A (II)	V₆ B	V₆ C
P Hohe	Minimum	+ 0,5		+ 0,5	0	+ 1		+ 0,5	0	0		+ 0,5	0
in	Maximum	+ 2		+ 1,5	+ 2	+ 2		+ 2	+ 1,5	+ 2		+ 1	+ 1,5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	(+ 1)		(+ 1)	(+ 1)	(+ 1,3)		(+ 1)	(+ 1)	(+ 0,8)		(+ 0,8)	(+ 0,8)
P-Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4	4		4	4
in	Maximum	8		4	4	8		4	4	6		4	4
$^1/_{100}$ Sek	Durchschnitt	(5)		(4)	(4)	(5)		(4)	(4)	(4)		(4)	(4)
PQ-Dauer	Minimum	10		10	10	10		10	10	10		10	10
in	Maximum	16		12	14	16		12	14	12		12	14
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(11)		(11)	(12)	(11)		(11)	(12)	(11)		(11)	(12)
QRS Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4	4		4	4
in	Maximum	6		4	6	6		6	6	6		6	6
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(5)		(4)	(4)	(4)		(4)	(4)	(4)		(4)	(4)
T Hohe	Minimum	*—7	**—2	— 2	— 3	*—4	**+ 1	+ 2	+ 1,5	*—3	** 0	+ 1,5	+ 1,5
in	Maximum	+ 3	+ 6	+ 6	+ 6	+ 5	+ 6	+ 6	+ 7	+ 6	+ 5	+ 6	+ 6
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	— 0,6	+ 2	+ 3,4	+ 3	+ 1,3	+ 3	+ 3,5	+ 3,5	+ 1,2	+ 1,9	+ 2,5	+ 2,7

A Geburt — 1 Woche
B 1 Woche — 3 Monate
C 3 Monate — 12 Monate
* 1 Stunde — 24 Stunden
** 24 Stunden — 7 Tage

Nach Ziegler, Gros und Mitarbeiter, Alimurung und Mitarbeiter.

Tabelle I Wichtige Werte beim Säuglings-EKG

		D_1 A I	D_1 A II	D_1 B	D_1 C	D_2 A I	D_2 A II	D_2 B	D_2 C	D_3 A I	D_3 A II	D_3 B	D_3 C
P Hohe	Minimum	0		0	0	0		+ 1	+ 1	— 1		— 1	0
in	Maximum	+ 1,5		+ 2	+ 2,5	+ 2,5		+ 2	+ 2,5	+ 2		+ 2	+ 1,5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	(+ 0,9)		(+ 0,9)	(+ 1,1)	(+ 1,6)		(+ 1,6)	(+ 1,8)	(+ 0,8)		(+ 0,7)	(+ 0,9)
P-Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4	4		3	4
in	Maximum	5		4	8	6		6	8	5		4	4
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)		(4)	(6)	(4)		(4)	(6)	(4)		(4)	(4)
PQ-Dauer	Minimum	10		10	10	10		10	10	10		10	10
in	Maximum	16		12	14	16		12	14	16		12	14
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(12)		(11)	(12)	(12)		(10)	(12)	(12)		(10)	(12)
QRS Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4	4		4	4
in	Maximum	6		7	6	6		7	6	6		7	6
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)		(5)	(5)	(4)		(4)	(4)	(4)		(4)	(4)
T Hohe	Minimum	*— 2	**— 1	— 1	+ 1	*+ —	** 0	0	+ 1	*— 1	**— 3	— 3	— 2
in	Maximum	+ 3	+ 3	+ 4	+ 6	+ 3	+ 4	+ 5	+ 7	+ 3	+ 2	+ 3	+ 5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	+ 0,3	+ 1,45	+ 2	+ 2,6	+ 1,2	+ 1,7	+ 3	+ 3,5	+ 1	+ 0,4	+ 0,8	+ 1

		aVR A I	aVR A II	aVR B	aVR C	aVL A I	aVL A II	aVL B	aVL C	aVF A I	aVF A II	aVF B	aVF C
P-Hohe	Minimum	— 2		— 2	0	— 1,5		— 1	— 1,5	— 1		— 1	0
in	Maximum	+ 1,5		+ 1	— 2,5	+ 1,5		+ 1,5	+ 1	+ 2		+ 3	+ 2
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	(— 1)		(— 1)	(— 1,2)	(+ 0,1)		(+ 0,2)	(+ 0,3)	(+ 1,2)		(+ 1,2)	(+ 1,1)
P-Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4	4		4	4
in	Maximum	4		6	8	4		6	4	7		4	8
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)		4	6	(4)		(4)	(4)	(5)		(4)	(6)
PQ-Dauer	Minimum	10		10	10	10		10	10	10		10	10
in	Maximum	16		12	14	12		12	14	15		12	14
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(12)		(11)	(12)	(11)		(11)	(12)	(12)		(11)	(12)
QRS-Dauer	Minimum	4		4	4	4		4	4	4		4	4
in	Maximum	5		4	6	6		5	6	5		4	6
$^1/_{100}$ Sek.	Durchschnitt	(4)		(4)	(4)	(4)		(4)	(4)	(4)		(4)	(4)
T-Hohe	Minimum	*— 3	**— 3	— 4	— 6	*— 1,5	**— 0,5	— 1,5	— 1	*— 1	**— 2	— 1	+ —
in	Maximum	+ 2	+ —	+ —	— 1	+ 2	+ 3	+ 3	+ 3,5	+ 3	+ 3	+ 4	+ 5
$^1/_{10}$ mV	Durchschnitt	— 0,5	— 1,5	— 2,3	— 3	+ 0,1	+ 1	+ 0,8	+ 1	+ 0,1	+ 1	+ 1,6	+ 2

Frage der Elektro- und Vektokardiographie im Säuglingsalter beschäftigt. Für die Brustwandableitungen wurde bis jetzt in der statistischen Verarbeitung des EKG im ersten Lebensjahr die Wilson-Methode gewählt.

Mit der Methode, die wir anwenden, werden die unipolaren Ableitungen erst nach Bestimmung des elektrischen Nullpunktes des Herzens (Quellpunkt der Erregung) ausgeführt (O), wie es in Abb. 6 dargestellt ist. Dieser Punkt liegt nach Jouve ungefähr in der oberen Partie des Septum ventriculorum. Diese Annahme wird allerdings von vielen AA. nicht anerkannt. Die unipolaren Brustwandableitungen werden auf einen horizontalen Plan abgeleitet, der nach Grob im Säuglingsalter in der Höhe des III. IKR liegt (V_h) (Abb. 7). Diese Methode ermöglicht einerseits die Beurteilung des EKG nach den klassischen Gesichtspunkten und andererseits die Konstruktion des horizontalen Vektors. Es ist immerhin zu sagen, daß im Säuglingsalter die verschiedenen Methoden keine entscheidenden Unterschiede zeigen.

Beurteilung des EKG im Säuglingsalter. Das EKG läßt im Verlaufe des ersten Jahres regelmäßige Veränderungen erkennen, die zahlenmäßig in Tab. I zusammengestellt sind (Höhe und Dauer der P-Welle, PQ-Dauer, QRS-Dauer, T-Höhe). Einige dieser Veränderungen spiegeln sich hauptsächlich im QRS-Komplex gewisser Ableitungen (V_1, V_6) wider. Die Höhe der R-Welle in V_1 ist bei der Geburt größer als in V_6. Während der ersten Lebensjahre wird diese Höhe in V_1 kleiner und in V_6 größer. Mit 6 Monaten ist sie in beiden Brustwandableitungen gleich. Was die relative Größe der R- und S-Welle in V_1 anbetrifft, so sind die Veränderungen während der ersten 12 Monate ausgesprochen und typisch. Die algebraische Addition [R + (− S)] bei der Geburt ist sehr positiv (R viel größer als S), wird immer weniger stark positiv (R weniger hoch, S immer tiefer) und ist am Ende des ersten Lebensjahres in 10% der Fälle negativ (S größer als R). Die Verminderung der Differenz zwischen den Zeichen des Beginnes der örtlichen Negativitätsbewegung in V_1 und V_6 und der obenerwähnten Veränderung drückt das langsam sich vermindernde Überwiegen des rechten Ventrikels aus (Tab. II). Das Überwiegen des rechten Herzens ist vom Erscheinen einer Q-Welle in V_1 und V_2 begleitet.

Tabelle II. Differenz zwischen den Zeiten des Beginns der örtlichen Negativitätsbewegung V_1—V_6 (nach Ziegler)

	Minimum	Maximum	Durchschnitt
0—24 Stunden	+ 0,6	— 1,6	— 0,16
1— 7 Tage	+ 0,6	— 1,2	— 0,3
1— 4 Wochen	+ 1,2	— 1,2	— 0,4
1— 3 Monate	± 0	— 1	— 0,4
3— 6 Monate	+ 1,2	— 1,8	— 1,1
6—12 Monate	— 0,8	— 1,6	— 1,2

Die Feststellung einer Q-Welle in den Brustwandableitungen V_1 und V_2 erlaubt die Diagnose einer pathologischen Rechtshypertrophie (Tetralogie von Fallot, Eisenmenger-Komplex, Truncus aorticus usw.).

Veränderungen der T-Welle sind für die ersten Lebensmonate typisch. Bei 75% der Neugeborenen ist die T-Welle positiv in V_1. In 50% ist sie bei der

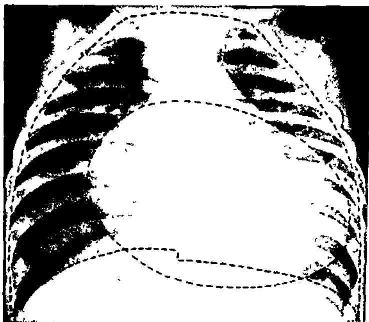


Abb 5 Bestimmung der Herz und der Lungenfläche mit dem Planimeter

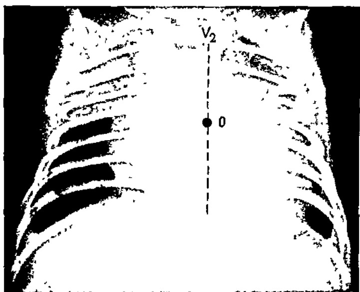


Abb 6 Bestimmung des elektrischen Nullpunktes des Herzens bei der Durchleuchtung 0 = Lage des Nullpunktes

Abb 7 Genaue Lage der Punkte fur die Brustwandableitungen (nach Grob)

Geburt negatıv ın V_6 Nach der ersten Lebenswoche werden die T-Wellen immer negatıv ın V_1 bis zum 12 –16 Jahr, wo sie ın 30% der Falle positıv werden konnen In V_5 und V_6 dagegen werden die T-Wellen nach der ersten Woche immer positıv Ziegler hat systematisch das EKG ın verschiedenen Abstanden beim

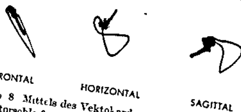


Abb 8 Mittels des Vektokardiographen registrierte Vektorschleife bei einem 3 Monate alten Kind

gleichen Kinde kontrolliert Bei der Geburt und wahrend der ersten 24 Stunden sind die T-Wellen bei den rechtsseitigen Brustwandableitungen ın der Regel positıv und ın den linksseitigen oft negatıv Am Ende der ersten Lebenswoche wird die T-Welle ın V_1 negatıv und ın V_5 und V_6 positıv Wir glauben, daß das Positıvwerden der T-Welle ın V_1 mit einer Überlastung des rechten Herzens un-

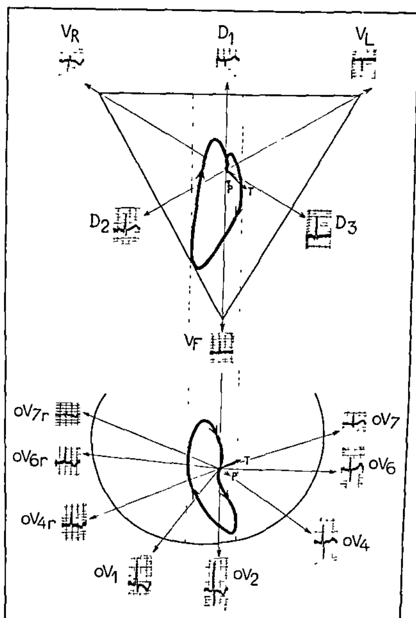


Abb 9 Konstruktion einer Vektorschleife auf Grund der verschiedenen EKG bei einem 3 Monate alten Kind.

mittelbar nach dem Beginn des extrauterinen Kreislaufes in Verbindung steht („physiologischer Myokardschaden")

Nach der ersten Woche ist eine isoelektrische oder positive T-Welle in den rechtsseitigen Brustwandableitungen sowie eine isoelektrische oder negative T-Welle in den linksseitigen Brustwandableitungen als pathologisch zu bezeichnen

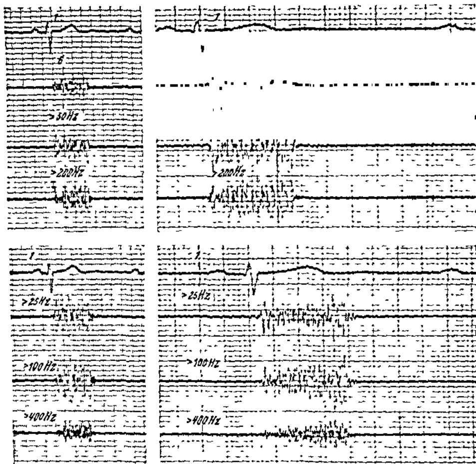


Abb 10 Phonokardiogramm eines systolischen Geräusches mit verschiedenen Frequenzen (G = Gehörähnlich).

Die Vektokardiographie. Duchosal hat in erster Linie auf Grund gründlicher und genialer Untersuchungen diese neuere Untersuchungsmethode und Betrachtungsweise eingeführt Während des Erregungsablaufes im Herzen bestehen elektrische Potentiale, die von Moment zu Moment ihre Größe und Richtung ändern *Die Resultante aller dieser elektrischen Achsen ergibt den momentanen* Integralvektor Die Verbindung der Spitzen aller momentanen Integralvektoren bildet eine Schleife (Vektorschleife), die vom elektrischen Nullpunkt des Herzens *ausgeht und zu ihm zurückkehrt* Da die EKG-Kurve *nichts anderes als* die Projektion dieser Vektorschleife in eine bestimmte Richtung bedeutet, stellt die vektorielle Betrachtung eine Synthese sämtlicher EKG dar. Die Vektorschleife kann in verschiedenen Projektionsebenen mittels eines Vektokardiographen registriert oder aus einer Reihe von EKG-Ableitungen konstruiert werden.

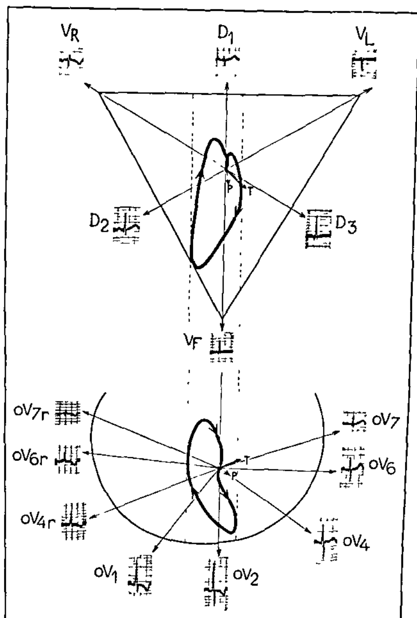


Abb 9 Konstruktion einer Vektorschleife auf Grund der verschiedenen EKG bei einem 3 Monate alten Kind.

mittelbar nach dem Beginn des extrauterinen Kreislaufes in Verbindung steht („physiologischer Myokardschaden")

Nach der ersten Woche ist eine isoelektrische oder positive T-Welle in den rechtsseitigen Brustwandableitungen sowie eine isoelektrische oder negative T-Welle in den linksseitigen Brustwandableitungen als pathologisch zu bezeichnen.

Grosse-Brockhoff, Janker (Deutschland), **Lequime** (Belgien), **Bulgarelli, Giacobini** (Italien) In der Schweiz haben **Rossi** und **Prader** die erste Mitteilung über Angiokardiographien bei Kindern publiziert, spater **Buchs, Mahaim**.

In der Kinderklinik Zurich verfugen wir über eine relativ große personliche Erfahrung Als Kontrastmittel verwenden wir Joduron Cilag 70% Fur die Einfuhrung wahlen wir eine periphere Vene, entweder die Vena mediana cubiti, die Vena jugularis externa oder bei besonders schwierigen Fallen (Hypoplasie der Venen) die Vena saphena magna. Im letzteren Falle wird die Vena saphena magna soweit als moglich distal von der Vena femoralis unterbunden. Nach der Injektion des Kontrastmittels pflegen wir zur Vermeidung einer eventuellen Thrombose das Gefäß durchzuspulen und haben so bis jetzt noch nie eine Gefäßschädigung beobachtet. Vor dem Eingriff werden stets die Jodproben ausgeführt (1 Tropfen Joduron 30% in den Konjunktivalsack, 0,1 ccm intrakutan, 1 ccm intravenös). Unsere Dosierung betragt bei Säuglingen 1—1,5 ccm/kg, was eine durchschnittliche Dosis von 8—12 ccm ergibt. Die Einführung wird nach Freilegung der Vene mit maximaler Geschwindigkeit durch eine moglichst dicke Nadel ausgeführt. Die Rontgenbilder werden in einem Abstand von je einer Sekunde und in der fur das vermutete Vitium zweckmaßigen Lage aufgenommen. Mit einer bei Beginn der Einspritzung eingeschalteten Uhr wird der zeitliche Abstand der Bilder gemessen. Wenn möglich, fuhren wir die Angiokardiographie schon im Säuglingsalter aus, denn die Bilder erlauben beim Säugling eine viel genauere Beurteilung der Einzelheiten, und der Eingriff wird überraschenderweise sehr gut ertragen. Der Herzkatheterismus erfolgt oft aus technischen Gründen ein oder zwei Jahre später Kinder mit mongoloider Idiotie und alle Herzfälle mit Dekompensationserscheinungen werden prinzipiell von diesen Untersuchungen ausgenommen. Bei Vitien ohne Cyanose, außer bei Fallen, wo wir einen DB vermuten, pflegen wir seltener eine Angiokardiographie auszufuhren, da die Methode keine aufschlußreichen Resultate ergibt und immerhin ein gewisses Risiko darstellt. Bei allen cyanotischen Fallen hingegen ist die Angiokardiographie jeglichen anderen Untersuchungsmethoden uberlegen und kann als Methode der Wahl betrachtet werden. Immer mehr hat sich in letzter Zeit die gezielte selektive Angiokardiographie bewahrt. Nach der Einfuhrung des Katheters in die Herzhohlen oder Gefäße wird mit einer Druckpumpe das Mittel in den betreffenden Abschnitt eingefuhrt. Damit konnen anatomische Einzelheiten mit großer Genauigkeit zur Darstellung gebracht werden

Das Verfahren ist aber nicht harmlos. **Dotter** fand 1950 bei Nachforschungen in 182 diagnostischen Zentren auf 6824 Angiokardiographien 26 Todesfalle, wobei die Einspritzung des Kontrastmittels als Todesursache angesehen wurde. Auch wir haben dreimal einen Todesfall erlebt. Zweimal handelte es sich um einen schwer cyanotischen, ganz jungen Saugling, einmal um einen Erwachsenen. Solche Zwischenfalle konnen aber den großen positiven Beitrag der Angiokardiographie zur Diagnostik nicht beeintrachtigen Mehrere AA. nehmen die Injektion des Kontrastmittels in Narkose vor Wir selber haben unsere Füllungen immer ohne Narkose ausgeführt. Bei besonders komplizierten Formen ist es notwendig, die Angiokardiographie einige Minuten spater unter einer anderen Strahlenrichtung zu wiederholen. Es bestehen Apparaturen, die gleichzeitig Aufnahmen





Abb. 11. a) Normales Dextroangiokardiogramm (DAK);
b) normales Laevoangiokardiogramm (LAK)
bei einem 8 Monate alten Säugling

in verschiedenen Ebenen ermöglichen. Janker entwickelte die kinomatographische Angiokardiographie. Abb. 11 stellt ein Angiokardiogramm bei einem Säugling mit normalem Herzbefund dar (Idiotie).

Die retrograde Aortographie wird bei uns durch Einführung eines Katheters oder einer Kanüle in die A. carotis externa gemacht. Die Spitze der Kanüle wird

bis zum Arcus aortae vorgeschoben, wo das Kontrastmittel eingespritzt wird. Es kann dadurch vermieden werden, daß eine zu hohe Konzentration des Kontrastmittels in die Nähe des Abgangs der Arteriae coronariae gelangt, was zu gefährlichen anoxämischen Zuständen des Herzmuskels führt

k) Der **Herzkatheterismus.** Nachdem Forssmann die Grundbegriffe des Herzkatheterismus aufgestellt hatte, entstand eine Reihe bedeutender Arbeiten über die damit gewonnenen Erfahrungen. Mit dieser Untersuchungsmethode können die anatomischen Verhältnisse der einzelnen Herzabschnitte und der großen Gefäße studiert werden. Ihre eigentliche Bedeutung liegt in der Messung des intrakardialen Druckes und der Bestimmung der Sauerstoffwerte in den verschiedenen Herzhöhlen. Im Säuglingsalter findet der Herzkatheterismus wegen der geringen Größe der Venen keine große Anwendung Wir haben ihn in einzelnen Fällen angewandt. Eine kurze Beschreibung der Methode sei hier eingefügt Sie wurde in erster Linie von Cournand in die Praxis eingeführt. Spätere Beiträge stammen hauptsächlich von Dexter, Bing, McMichael, Mannheimer. Die Einführung eines röntgendichten Katheters erfolgt durch die Vena mediana cubiti oder durch die Vena saphena magna Wir benutzen die letztere besonders, wenn wir einen Vorhofseptumdefekt vermuten, da so der Katheterismus des Defektes sehr erleichtert wird. Die Verschiebung des Katheters erfolgt unter radiologischer Kontrolle Auch eine ständige elektrokardiographische Kontrolle ist unerläßlich, da gefährliche Zwischenfälle (Fibrillationen) beschrieben wurden, was wir noch nie beobachtet haben. Bing hat im Johns Hopkins Hospital mehr als 1000 Herzkatheterismen ohne einen einzigen Todesfall vorgenommen, so daß diese Untersuchungsmethode als ein relativ harmloses Verfahren betrachtet werden darf. Immerhin bestehen vereinzelte Mitteilungen über möglicherweise verursachte Endokard- und Myokardschädigungen Das Komitee über Herzkatheterismus und Angiokardiographie der American Heart Association fand unter 5691 Katheterisationen 4 Todesfälle, die als Folge des Eingriffes zu betrachten sind (Cournand).

Die Messung des intrakardialen Druckes erfolgt mit dem Hamilton-Apparat oder mit dem für klinische Zwecke durchaus genügend genauen Sandborn-Apparat, den wir auch im Kinderspital Zürich verwenden Die normalen Druckverhältnisse sind die folgenden

rechter Vorhof	5—10/ 0—3	mm Hg
rechter Ventrikel	20—40/ 2—5	mm Hg
A. pulmonalis	20—40/20—25	mm Hg

Durch den Katheter wird Blut aus den verschiedenen Herzhöhlen und Gefäßen entnommen. Die Blutentnahme muß vollständig luftdicht erfolgen, was wir mit großen Spritzen erreichen, die Oxalatkristalle und Paraffinöl enthalten. Die Sauerstoffsättigung kann nach der Methode van Slyke oder nach der modifizierten Haldane-Methode (Chastonay) sowie durch die Oxymetrie gemessen werden

Die normale arterielle Sauerstoffsättigung beträgt etwa 96%, die venöse etwa 70%, Werte, die nach Bing auch für das Säuglingsalter gültig sind. Auf die Besprechung der von Fick vorgeschlagenen Berechnungsmethode eines Kurz-

schlusses („shunt") vom arteriellen zum venösen oder vom venösen zum arteriellen Blute müssen wir hier verzichten, auch da sie, wie Rossier betont hat, beim Erwachsenen und mehr noch beim Säugling unzuverlässige Resultate ergibt.

l) Die **Oxymetrie.** Der Herzkatheterismus ist nur dann wertvoll, wenn er von erfahrenen Leuten ausgeführt wird. Da er keine kontinuierliche Bestimmung der Sauerstoffsättigungsverschiebung während eines Versuches erlaubt, haben Lange, Kramer, Millikan die Oxymetrie eingeführt, die von Cournand erstmals klinisch angewandt wurde. Karlberg und Lind sowie Mannheimer haben diese Methode auch bei Kindern ausgeführt. Sie beruht auf der Tatsache, daß das Oxyhämoglobin gewisse Wellenlängen (zwischen 600 und 700 γ) des Lichtes besser durchläßt als das reduzierte Hämoglobin. Wenn nun bei einer konstanten Schichtdicke das Oxyhämoglobin reduziert wird, so ist es möglich, die Veränderung der optischen Dichte für das rote Licht zu bestimmen. Diese Bestimmung wird mittels einer photoelektrischen Zelle gemacht, welche am Ohrläppchen fixiert wird. Die Werte werden von einem Galvanometer registriert und in Prozenten des Ausgangswertes angegeben. Ist der Anfangswert des Sauerstoffes im Blute bestimmt worden, kann man mit dieser Methode die prozentualen Werte ablesen und die absoluten errechnen. Diese Methode wurde auch bei kongenitalen Angiokardiopathien mehrmals angewandt (Graf, Callebaut).

m) Die **Kreislaufzeit** hat im Säuglingsalter keine Bedeutung. Die subjektiven Bestimmungsmethoden mit Äther und Decholin werden nicht angewandt und die objektive mit Fluorescein ist nach unserer Erfahrung im Gegensatz zu anderen AA. zu ungenau. Durch die Einführung eines Polyäthylen-Katheters durch die Nabelvene hat Slobody, allerdings nur beim Neugeborenen, brauchbare Resultate erzielt. Bessere Resultate ergeben die Einführung von Evans-Blue in den rechten Ventrikel und die oxymetrische Bestimmung am Ohr (Ziegler, Lasser).

Literatur

a) Das Gewicht des Herzens

1. Brock, J.: *Biologische Daten für den Kinderarzt.* Springer, Berlin, 1954.
2. Falk, A.: Das Wachstum des Herzens bei Kindern. *Diss. med.*, St. Petersburg, 1901.
3. Gewert, M.: *Über die Schwankungen des Herzgewichtes in den verschiedenen Lebensaltern.* Fischer, Jena, 1909.
4. Müller, W.: *Die Massenverhältnisse des menschlichen Herzens.* Voss, Hamburg, 1883.
5. Patten, B. M.: *Human Embryology.* Blakiston, Philadelphia and Toronto, 1947.
6. Scammon, R. E.: Studies on the growth and structure of the infant thorax. *Radiology* 9: 89, 1927.
7. Smith, C. A.: *The Physiology of the Newborn Infant.* Thomas, Springfield, Ill., 1951.
8. Smith, H. L.: Relation of weight of heart to weight of body and of weight of heart to age. *Amer. Heart J.* 4: 79, 1928.
9. Vierordt, H.: Die angeborenen Herzkrankheiten. In Nothnagels *Specielle Pathologie und Therapie.* Holder, Wien, *15* I, 1898.

b) Klinische Betrachtungen

1 Barclay, A. E., Barcroft, J., Barron, D. H., Franklin, K. J. and Prichard, M. M. L. Studies of the foetal circulation and of certain changes that take place after birth, *Amer. J. Anat.* 69 383, 1941

2 Barclay, A. E., Franklin, K. J. and Prichard, M. M. L. *The Foetal Circulation* Thomas, Springfield, Ill., 1948

3 Bowman, J. E. Blood pressure in the new born *Amer. J. Dis. Child.* 46 949, 1933

4 Christie, A. Normal closing time of the foramen ovale and the ductus arteriosus *Amer. J. Dis. Child.* 40 323, 1930

5 Dexter, L. and Weiss, S. *Preeclamptic and Eclamptic Toxemia of Pregnancy*, Brown, Boston, 1941

6 Doxiades, L. Hypertonie und Hypotonie im Kindesalter *Zschr. Kinderhk.* 53 366, 1932

7 Epstein, I. M. The causes of death and the incidence of disease in children, a review of one thousand consecutive necropsies *Amer. J. Dis. Child.* 41 1363, 1931

8 Epstein, N. The heart in normal infants and children, incidence of precordial systolic murmurs and fluoroscopic and electrocardiographic studies *J. Pediatr.* 32 39, 1948

9 Gasul, B. M. Persönliche Mitteilung, 1951

10 Gibson, S. The clinical significance of heart murmurs in children *Med. Clin. North America* 30 35, 1946

11 Gibson, S. and Clifton, W. M. Congenital heart disease *Amer. J. Dis. Child.* 55 761, 1938

12 Hamilton, W. F., Woodbury, R. A. and Woods, E. B. The relation between systemic and pulmonary blood pressures in the fetus *Amer. J. Physiol.* 119 206, 1937

13 Kennedy, J. A. and Clark, S. L. Observations on the physiological reactions of the ductus arteriosus *Amer. J. Physiol.* 136 140, 1942

14 Levine, S. A. and Harvey, W. P. *Clinical Auscultation of the Heart* Saunders, Philadelphia and London, 1950, p. 143.

15 Lyon, R. A. and Rauh, L. W. Simple tachycardia in children *J. Amer. Med. Ass.* 113 1121, 1939

16 Lyon, R. A., Rauh, L. W. and Stirling, J. W. Heart murmurs in newborn infants *J. Pediatr.* 16 310, 1940

17 Messeloff, C. R. Functional systolic murmurs in children *Amer. J. Med. Sc.* 217 71, 1949

18 Nadas, A. S. and Alimurung, M. M. Apical diastolic murmurs in congenital heart disease *Amer. Heart J.* 43 691, 1952

19 Reis, R. A. and Chaloupka, A. J. Blood pressure in the new born following normal and pathological labor *Surg. Gyn. Obstetr.* 37 206, 1923

20 Rominger, E. Über den arteriellen Blutdruck und den Kapillardruck im Kindesalter, ein Beitrag zur Physiologie und Pathologie des Kreislaufes *Arch. Kinderhk.* 73 81, 1923

21 Salmi, T. Untersuchungen über den Blutdruck und den Reststickstoff des Blutes beim Neugeborenen, mit besonderer Berücksichtigung der Kinder von Nierengestosemüttern *Acta paediatr.* 18 92, 1935

22 Scammon, R. E. and Norris, E. H. On the time of the post natal obliteration of the fetal blood passages (foramen ovale, ductus arteriosus, ductus venosus) *Anat. Rec.* 15 165, 1918

23 Sundal, A. Der normale Blutdruck im Alter von 3—20 Jahren, eine Untersuchung an 1932 Kindern und Jugendlichen in Oslo (Norwegen) *Zschr. Kinderhk.* 47 742, 1929

24 Taylor, W. C. The incidence and significance of systolic cardiac murmurs in infants *Arch. Dis. Childh.* 28 52, 1953.

25 Trumpp, J. Blutdruckmessungen an gesunden und kranken Säuglingen *Jb. Kinderhk.* 63 43, 1906

26 Vierordt, H. Die angeborenen Herzkrankheiten In Nothnagels *Specielle Pathologie und Therapie* Hölder, Wien, 15 1, 1898

27 Vierordt, H. *Anatomische, physiologische und physikalische Daten und Tabellen* Fischer, Jena, 1906

28 Wegelius, C. and Lind, J. The role of the exposure rate in angiocardiography *Acta radiol.* 39 177, 1953

29 Woodbury, R. A., Robinow, M. and Hamilton, W. F. Blood pressure studies on infants *Amer. J. Physiol.* 122 472, 1938.

c) Röntgenologische Untersuchungen

1 Groedel, F. M. Die röntgenologische Untersuchung des kindlichen Herzens *Zschr Kinderhk 29* 36, 1921.

2 Laubry, C., Cottenot, P., Routier, D et Heim de Balsac, R *Radiologie Clinique du Coeur et des Gros Vaisseaux* Masson, Paris, 1939

3 Sussman, M L and Grishman, A The value of roentgenologic examination of the heart *Amer Heart J. 28*. 647, 1944

4 Voss, E Röntgenographische Größenbestimmungen des Herzens im Säuglingsalter *Zschr Kinderhk 48* 428, 1929

5 Zdansky, E *Röntgendiagnostik des Herzens und der großen Gefäße* Springer, Wien, 1949

d) Bestimmung der Herzgröße

e) Bestimmung des Herzvolumens

f) Abhängigkeitsfaktoren

1 Axen, O and Lind, J Roentgenologic determination of heart volume in infants, a preliminary report *Acta paediatr 32* 270, 1945

2 Bakwin, H M and Bakwin, R M Body build in infants, growth of the cardiac silhouette and the thoraco abdominal cavity *Amer J Dis Child 49* 861, 1935

3 von Bernuth, F Radiologische Untersuchungen über die Herzgröße im Kindesalter *Erg inn Med 39* 69, 1930

4 Brock, J *Biologische Daten für den Kinderarzt* Springer, Berlin, 1954

5 Caffey, J *Pediatric X-Ray Diagnosis A Textbook for Students and Practitioners of Pediatrics, Surgery and Radiology* The Year Book Publishers, Chicago, 1950, p. 330

6 Dek, S Heart index or heart volume in judgment of congenital heart disease *Acta paediatr 37* 61, 1949

7 Gordon, W and Adams, W Estimation of cardiac transverse diameter in children and comparison with cardiac area *Amer J. Med Sc 188* 491, 1934

8. Groedel, F M Die röntgenologische Untersuchung des kindlichen Herzens *Zschr Kinderhk 29* 36, 1921

9 Hecht, A F Die Verwertung der orthodiagraphischen Herzflächenmessung für die Beurteilung der Herzgröße im Kindesalter, mit Beiträgen zur Konstitution kreislaufkranker Kinder. *Jb Kinderhk. 133* 26, 1931

10 Hodges, P. C., Adams, W and Gordon, W. Estimation of cardiac area in children *J. Amer Med Ass 101* 914, 1933

11 Jonsell, S. A method for the determination of the heart size by teleroentgenography; a heart volume index *Acta radiol 20*: 325, 1939

12 Joseph, M G Measurements of the size of the heart in normal children, a statistical study *Amer J Dis Child 50*. 929, 1935

13 Kahlstorf, A Über eine orthodiagraphische Herzvolumenbestimmung *Fortschr Röntgenstr 45* 123, 1932

14 Kahlstorf, A Möglichkeiten und Ergebnisse röntgenologischer Herzvolumenbestimmungen *Klin Wschr. 17* 223, 1938

15 Kirsch, O *Grundlagen der orthodiagraphischen Herzgrößen- und Thoraxbreitenbeurteilung im Kindesalter Jb Kinderhk, Abh Kinderhk 23* 1, 1929

16 Kissane, R A Area of the body surface and measurements of the normal heart *Arch Int Med 42* 135, 1928

17 Kjellberg, S R, Rudhe, U and Sjöstrand, T The relation of the cardiac volume to the weight and surface area of the body, the blood volume and the physical capacity for work *Acta radiol 31* 113, 1949

18 Lind, J Heart volume in normal infants, a roentgenological study *Acta radiol* suppl 82, 1950

19 Maresh, M M and Washburn, A H Size of the heart in healthy children, roentgen measurements of the cardiac aera and transverse diameter for sixty-seven children between birth and the age of six years *Amer. J Dis Child 56*: 33, 1938.

20 Meyer, R R: A method for measuring children's heart *Radiology 53* 363, 1949.

21. Moritz, F Über orthodiagraphische Untersuchungen an Herzen. *Münch. med Wschr 49* 1, 1902

22 Sauer, E: Orthodiagraphische Herzvolumenbestimmungen im Kindesalter. *Zschr. Kinderhk 56*: 416, 1934.

23. SCHARMENTAF, U. Vergleichende Untersuchungen über die Bestimmung der Herzgröße im Kindesalter, zugleich ein Beitrag zu ihrer Berechnung nach dem Brustrechteck *Arch Kinderhk. 140* 29, 1950

24 SCHMID, F und WILKING, E Problematik der metrischen Herzbeurteilung im Kindesalter *Mschr Kinderhk 100*. 48, 1952.

g) *Die elektro- und vektokardiographische Untersuchung beim Säugling*

h) *Die Phonokardiographie*

1. ALIMURUNG, M M, JOSEPH, L G, NADAS, A S and MASSELL, B F The unipolar precordial and extremity electrocardiogram in normal infants and children *Circulation 4* 420, 1951.

2 ASH, R · Precordial leads in childhood, comment on the presence of double upward deflections in leads form the sternal region of normal children *Amer J Dis Child 70* 277, 1945

3 BURNETT, C T and TAYLOR, E L Electrocardiograms on one hundred and sixty seven average healthy infants and children *Amer Heart J 11* 185, 1936

4 CABRERA, E *Bases Électrophysiologiques de l'Électrocardiographie* Masson, Paris, 1948

5 CAMMANN, O Beiträge zur Elektrokardiographie im Kindesalter, Erweiterung der klinischen Elektrokardiographie durch Ausnutzung methodischer Fortschritte *Mschr Kinderhk 93* 76, 1943

6 DONHARDT, A Das Schallbild angeborener Herz und Gefäßmißbildungen *Zschr Kreisl forsch 41* 364, 1952

7 DOLMER, E La signification du point O en electrocardiographie *Arch mal coeur 45* 1037, 1952

8 DUCHOSAL, P W et SULZER, R *La Vectocardiographie* Karger, Basel, 1949

9 EHNI, L Die Bedeutung des Belastungs-Elektrokardiogramms im Kindesalter unter besonderer Berucksichtigung der T Zacke *Zschr Kinderhk 71* 549, 1952

10 EINTHOVEN, W and GELUK, M A Die Registrierung der Herztone *Pflugers Arch Physiol 57* 617, 1864

11 FATTORUSSO, V et RITTER, O · *Atlas d'Electrocardiographie, a l'usage du medecin praticien et de l'étudiant* Masson, Paris, 1948

12. GASPERI, G : L'elettrocardiogramma nel bambino normale della prima infanzia. *Clin pediatr 30*: 333, 1948

13 GOODWIN, J F The electrocardiogram in normal children and in children with right ventricular hypertrophy *Brit Heart J 14* 173, 1952

14 GROEDEL, F M and MILLER, M · Electrocardiographic studies in the newborn *Exp Med 2* 110, 1944

15 GROS, G, GORDON, A and MILLER, R. Electrocardiographic patterns of normal children from birth to five years of age *Pediatrics 8* 349, 1951

16 HERDENSTAM, C. G Unipolar lead electrocardiography in congenital heart disease *Acta paediatr 39* 33, 1950

17 HOLZMANN, M *Klinische Elektrokardiographie* Fretz und Wasmuth, Zurich, 1945

18 JOUVE, A et BUISSON, P *La Vectocardiographie en Clinique* Masson, Paris, 1950

19 JOUVE, A et PIERRON, J Intérêt pratique de l'électrocardiographie dans le diagnostic des cardiopathies congénitales *Arch. mal coeur 42*, 689, 1949

20 KISCH, B and RICHMAN, B Alternation in the electrocardiogram of a three and one half month old infant *Amer J. Dis Child 79* 326, 1950

21 KRUMBHAAR, E B and JENKS, H H Electrocardiographic studies in normal infants and children *Heart 6* 189, 1917.

22 LAMB, L E and DIMOND, E G The spatial vectorcardiogram during the first decade of life *Amer Heart J 44* 174, 1952

23. LANDTMAN, B Heart arrhytmias in children *Acta paediatr 34*, Suppl 1, 1947

24 LASSER, R P and GRISHMAN, A Spatial vectocardiography in children, an analysis of high R waves in right-sided chest leads *J Pediatr 39* 51, 1951

25 LEATHAM, A. Phonocardiogram of aortic stenosis *Brit Heart J 13* 153, 1951

26 LENEGRE, J, CAROUSO, G et CHEVALIER, H *Electrocardiographie Clinique* Masson, Paris, 1954

27 LEWIS, T Observations upon ventricular hypertrophy, with special reference to preponderance of one or other chamber *Heart 5* 367, 1914

28 Mannheimer, E Calibrated phonocardiography and electrocardiography, a clinical statistical study of normal children and with congenital heart disease *Acta paediatr 28*, Suppl. 2, 1940
29 Mannheimer, E Calibrated phonocardiography, new technique for clinical use. *Amer Heart J 21* 151, 1941.
30 Mannheimer, E *Morbus Caeruleus* Karger, Basel and New York, 1949, p 50
31 Marosny, M and Rantz, L A Electrocardiogram in 679 healthy infants and children *Pediatrics 5* 396, 1950
32 Michel, D und Reinfried, H Zum Verhalten der T Zacken bei der Brustwandableitung im Kindesalter *Kinderarztl Praxis 19* 263, 1951
33 Nadrai, A Die Elektrokardiographie im Säuglings und Kindesalter *Erg inn Med 60* 688, 1941
34 Nicolai, G F und Funaro, N Das Elektrokardiogramm des Säuglings *Zbl Physiol 22* 58, 1908
35 Orme, H W and Adams, F H The relationship of intracardiac pressures and electrocardiographic findings in cases of congenital heart disease *J Pediatr 41* 53, 1952
36 Raiha, C E Das Elektrokardiogramm des Frühgeborenen *Acta paediatr 18* 440, 1936
37 Reynolds, R W T wave contour in the precordial leads during childhood *Pediatrics 7* 400, 1951
38 Richman, B and Master, A M The unipolar chest and extremity lead electrocardiogram in children (newborn to ten years old) *Amer Heart J 41* 687, 1951
39 Schaffer, A I Unipolar electrocardiographic studies in congenital heart disease in infancy *Amer J. Dis Child 80* 260, 1950
40 Schaffer, A I. and Beinfield, W H The vectorcardiogram of the newborn infant *Amer Heart J. 44* 89, 1952
41 Schaffer, A I, Burstein, J., Mascia, A V, Bahenberg, P L. and Stillman, N The unipolar electrocardiogram of the newborn infant *Amer Heart J 39* 588, 1950
42 Schaffer, A I, Dix, J H and Bergmann, P. The effect of eccentricity on spatial vector analysis of the electrocardiogram of the newborn infant and on the correlation between the electrocardiogram and the vectocardiogram *Amer. Heart J. 43*:735, 1952
43 Shiam, M. and Moss, A J · Electrocardiography in pediatrics *Arch Pediatr. 59*. 419, 1942.
44 Schnitker, M A *The Electrocardiogram in Congenital Cardiac Disease. A Study of 109 Cases, 106 with Autopsy* Harvard Univ Press, London Oxford, 1940.
45 Switzer, J L and Besoain, M Electrocardiograms of normal children, with special reference to the aV limb leads and chest leads *Amer J Dis Child 79* 449, 1950
46 Tudbury, P. B. and Atkinson, D W The electrocardiograms of one hundred normal infants and young children *J Pediatr 36* 466, 1950
47 Veasy, L G and Adams, F. H Unipolar lead electrocardiography in children with special reference to its value in congenital heart disease *Pediatrics 9* 395, 1952
48 Weissel, W Unipolare Elektrokardiographie kongenitaler Anomalien des Herzens *Cardiologia 16* 191, 1950.
49 Wenger, R, Wick, E und Swoboda, W Das Vektorkardiogramm bei Kindern und Jugendlichen *Arch Kinderhk 146* 99, 1953
50 Ziegler, R F Characteristics of the unipolar precordial electrocardiogram in normal infants *Circulation 3* 438, 1951
51 Ziegler, R F *Electrocardiographic Studies in Normal Infants and Children* Thomas, Springfield, Ill, 1951

c) Angiokardiographische Untersuchungen

1. Axén, O y Lind, J La tecnica de la angiocardiografia en los niños *Rev españ pediatr 4* 161, 1948
2 Bret, J Traitement chirurgical de la maladie bleue, indications et résultats de l'opération de Blalock-Taussig *Pediatrie 4* 97, 1949.
3 Buchs, S und Frommherz, G. Die technischen Apparaturen der Angiokardiographie, ihre Indikationen und Kontraindikationen *Schweiz. med Wschr. 80*· 347, 1950
4 Bulgarelli, R. e Soave, F.: L'angiocardiografia; contributo alla diagnostica

delle cardiopatie congenite *Minerva pediatr 1*·288, 1949

5 CAHEN, P : Angiocardiographie et cathétérisme cardiaque *These méd*, Lyon, 1950

6 CAMPBELL, M and HILLS, T H *Angiocardiography in cyanotic congenital heart disease* *Brit Heart J 12* 65, 1950

7 CASTELLANOS, A, PEREIRAS, R y GARCÍA, A La angiocardiografía radio opaca *Arch Soc clin Habana, 31* 323, 1937

8 CASTELLANOS, A, PEREIRAS, R and CAZAÑAS, D *On the value of retrograde aortography* for the diagnosis of coarctation of the aorta *Arch med inf 11* 9, 1942

9 CASTELLANOS, A, PEREIRAS, R et GARCÍA, A L'angio cardiographie chez l'enfant *Presse méd 46* 1474, 1938

10 CHAVEZ, I, DORBECHER, N y CELIS, A Direct intracardiac angiocardiography, its diagnostic value *Amer. Heart J 33* 560, 1947

11 COOLEY, R N, BAHNSON, H T, and HANLON, C R Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type with pulmonic stenosis or atresia, I observations on the tetralogy of Fallot and "pseudo truncus arteriosus" *Radiology 52* 329, 1949

12 DOLAN, L P Allergic death due to use of diodrast *J Amer Med Ass 114* 138, 1949

13 DONZELOT, E HEIM DE BALSAC, R, EMAN ZADE, A M et ESCALLE, J E Anatomie radiologique et interpretation des angiocardiographies *Presse med 57* 535, 1949

14 DOTTER, C T and JACKSON, F S Death following angiocardiography *Radiology 54* 527, 1950

15 DOTTER, C T and STEINBERG, I Angiocardiographic interpretation *Radiology 53* 513, 1949

16 DOTTER, C T and STEINBERG, I Angiocardiography in congenital heart disease *Amer J Med 12* 219, 1952

17 DOTTER, C T and STEINBERG, I *Angiocardiography* Hoeber, New York, 1952

18 FASANO, E, GASPARRI, O *L'angiopneumocardiografia nelle malattie dell'apparato respiratorio (anatomia, fisiopatologia, clinica)* Federazione Italiana Contro la Tubercolosi, Roma, 1952

19 FORSSMANN, W Die Sondierung des rechten Herzens *Klin. Wschr 8*·2085, 1929.

20 GIACOBINI, E, SIMONETTI, M e TOMISELLI, M · Tecnica angiocardiografica, nostri risultati *Aggiorn pediatr 5*. 1, 1950

21 GROSSE-BROCKHOFF, F, JANKER, R und SCHAEDE, A Angiokardiographische Untersuchungen bei angeborenen Herzfehlern *Dtsch med Wschr 35—36* 1044, 1949

22 HEDMAN, C, LIND, J and WEGELIUS, C.: Caval refluxes in angiocardiography and the dynamics of the right atrium *Brit Med J. 15 343, 1953*

23 HELMSWORTH, J A, MCGUIRE, J and FELSON, B Arteriography of the aorta and its branches by means of polyethylene catheter *Amer J Roentgenol 64*. 196, 1950

24 JANKER, R X-ray cinematography in congenital heart disease *Lancet 1* 160, 1950

25 KEITH, J D and FORSYTH, C Aortography in infants *Circulation 2* 907, 1950

26 KEITH, J D and MUNN, J. D Angiocardiography in infants and children, new technic *Pediatrics 6* 20, 1950

27 KREUTZER, R O, CAPRILE, J A and WESSELS, F M Angiocardiography in heart disease in children *Brit Heart J 12* 293, 1950

28 LEQUIME, J et CHARLIER, R Clinique et physiopathologie des cardiopathies congénitales opérables *Acta chir Belg 50* Suppl 1, 1951

29 LIND, J and WEGELIUS, C. New trends in angiocardiography *Med Illustr 4* 135, 1950.

30 LIND, J and WEGELIUS, C Angiocardiographic studies in children *Advances Pediatr 5* 154, 1952

31 LOFFLER, L *Die Arteriographie der Lunge und die Kontrastdarstellung der Herzhohlen am lebenden Menschen Eine klinische und tierexperimentelle Studie* Thieme, Leipzig, 1946

32 MAHAIM, J Démonstration d'une installation pour angiocardiographie et cathétérisme du coeur *Cardiologia 15* 321, 1949

33 MANNHEIMER, E De l'importance de l'angiocardiographie dans le diagnostic des affections congénitales du coeur *Cardiologia 15* 137, 1949

34. Moniz, E., de Carvalho, L. et Lima, A. Angiocardiographie. *Presse méd. 39* 996, 1931

35. Pendergrass, E. P., Chamberlin, G. W., Godfrey, E. W. and Burdick, E. D. A survey of deaths and unfavourable sequelae following administration of contrast media. *Amer. J. Roentgenol. 48*, 741, 1942

36. Robb, G. P. and Steinberg, I. Visualization of the chambers of the heart, the pulmonary circulation and the great blood vessels in man, summary of method and results. *J. Amer. Med. Ass. 114* 474, 1940

37. Rossi, E. und Prader, A. Die Angiokardiographie bei angeborenen Herzfehlern. *Schweiz. med. Wschr. 78* 1054, 1948.

38. Sussman, M. L., Steinberg, M. F. and Grishman, A. Multiple exposure technique in contrast visualization of cardiac chambers and great vessels. *Amer. J. Roentgenol. 46* 745, 1941

39. Taylor, H. K. and McGovern, T. Evaluación de la angiocardiografía. *Rev. radiol. y fisioterap. 10* 232, 1943

40. Temple, H. L., Steinberg, I. and Dotter, C. T. Angiocardiography utilizing photoroentgen apparatus with a rapid film changer. *Amer. J. Roentgenol. 60* 646, 1948

41. Ulfsparre, F. Angiocardiography in morbus caeruleus. In: *Morbus Caeruleus*. Karger, Basel and New York, 1949, p. 140

42. Wegelius, C. and Lind, J. The role of the exposure rate in angiocardiography. *Acta radiol. 39* 177, 1953

k) Der Herzkatheterismus

l) Die Oxymetrie

m) Die Kreislaufzeit

1. Alianby, K.: Circulation times in congenital heart disease. *Brit. Heart J. 11* 165, 1949

2. Bing, R. J. The Physiology of Congenital Heart Disease. In: *Nelson Loose Leaf Medicine*, New York, 1949

3. Bing, R. J., Vandam, L. D. and Gray, F. D., jr. Physiological studies in congenital heart disease, procedures. *Bull. Johns Hopkins Hosp. 80*: 107, 1947

4. Buchs, S. Die experimentelle Analyse und Physiologie der angeborenen Herzfehler. *Ann. paediatr. 174* 49, 1950

5. Bulgarelli, R. e Garioni, F. Il tempo di circolazione con fluoresceina in bambini normali ed in bambini con cardiopatie congenite ed acquisite. *Minerva pediatr. 4* 576, 1952

6. Burchell, H. B., Helmholz, H. F., jr., and Wood, E. H.: Over all experiences with cardiac catheterization. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 28*: 50, 1953.

7. Burchell, H. B., Parker, R. L., Dry, T. J., Wood, E. H., Pender, J. W. and Pugh, D. G. Cardiac catheterization in the diagnosis of various cardiac malformations and diseases. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 23*: 481, 1948

8. Callebaut, C., Denolin, H. et Lequime, J. Application de la méthode oxymétrique à l'étude des affections cardio-pulmonaires. *Arch. mal. coeur 42*, 723, 1949

9. de Chastonay, J. L. De la capacité en oxygène du sang et de sa mesure. *Thèse méd.*, Zürich, 1949

10. Cournand, A.: Newer methods in the diagnosis of congenital cardiac anomalies. *Bull. N. J. Acad. Med. 27* 277, 1951

11. Cournand, A., Baldwin, J. S., Himmelstein, A. *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease. A Clinical and Physiological Study in Infants and Children.* The Commonwealth Fund, New York, 1949

12. Cournand, A., Bing, C. R. J., Dexter, L., Dotter, C., Katz, L. N., Warren, J. V. and Wood, E. Report of committee on cardiac catheterization and angiocardiography of the American Heart Association. *Circulation 7* 769, 1953

13. Cournand, A. and Richards, D. W. Pulmonary insufficiency, discussion of physiological classification and presentation of clinical tests. *Amer. Rev. Tbc. 44* 26, 1941

14. Dexter, L.: Venous catheterization of the heart. *Radiology 48*: 451, 1947.

15. Dexter, L., Haynes, F. W., Burwell, C. S., Eppinger, E. C., Seibel, R. S. and Evans, J. M. Studies of congenital heart disease. Technique of venous catheterization as diagnostic procedure. *J. Clin. Invest. 26*: 547, 1947.

16 Dexter, L., Haynes, F. W., Burwell, C. S., Eppinger, E. C., Sosman, M. C. and Evans, J. M. Studies of congenital heart disease. Venous catheterization as a diagnostic aid in patent ductus arteriosus, tetralogy of Fallot, ventricular septal defect, and auricular septal defect. *J. Clin. Invest.* *26* 561, 1947

17 Donzelot, E., Emam Zadé, A. M., Heim de Balsac, R., Escalle, J. E., Durand, M., Metianu, C. et Kolossy, M. Valeur de l'épreuve à l'éther pour le diagnostic du shunt veino artériel. *Arch. mal. coeur* *42* 601, 1949

18 Fick, A. Über die Messung des Blutquantums in den Herzventrikeln. *S. ber. Physik. Med. Ges. Würzburg.* *2* 16, 1870

19 Forssmann, W. Die Sondierung des rechten Herzens. *Klin. Wschr.* *8* 2085, 1929

20 Forssmann, W. Über die Kontrastdarstellung der Hohlen des lebenden rechten Herzens und der Lungenschlagader. *Münch. med. Wschr.* *78* 489, 1931

21 Gasul, B. M., Marino, J. J. and Christian, J. R. Fluorescein circulation time in normal and pathologic conditions in infants and children, including various types of congenital malformations of the heart. *J. Pediatr.* *34* 460, 1949

22 Graf, W. and Mannheimer, E. Heart tolerance tests in cardiac malformations with cyanosis. In: *Morbus Caeruleus.* Karger, Basel und New York, 1949, p. 180

23 Haldane, J. S. *Methods of Air Analysis.* Griffin, London 1912

24 Himmelstein, A. and Cournand, A. Cardiac catheterization in the study of congenital cardiovascular anomalies, evaluation. *Amer. J. Med.* *12* 349, 1952

25 Hitzig, W. M. Use of ether in measuring circulation time from ante cubital veins to pulmonary capillaries. *Amer. Heart J.* *10* 1080, 1935

26 Holling, H. E. and Zak, G. A. Cardiac catheterization in the diagnosis of congenital heart disease. *Brit. Heart J.* *12* 153, 1950

27 Karlberg, P. Y. y Lind, J. Experiencias sobre el empleo del oxímetro en pediatría. *Rev. españ. pediatr.* *4* 184, 1948

28 Laurentie, H., Mannheimer, E. and Werkö, L. Heart catheterization in morbus caeruleus. In: *Morbus Caeruleus.* Karger, Basel and New York, 1949, p. 193

29 Lange, K. and Boyd, L. J. Objective methods to determine the speed of blood flow and their results (fluorescein and acetylene). *Amer. J. Med. Sc.* *206* 438, 1943

30 Lasser, R. P., Gordon, A. J., Borun, R. and King, F. H. The use of an oximetrically determined circulation time from the right ventricle to the ear in congenital heart disease. *Circulation* *6* 166, 1952

31 Lindgren, I. Continuous measurement of arterial oxygen saturation in man. *Cardiologia* *13* 226, 1948

32 Maier, C. und Volkmann, M. Exquisite Sauerstoff Untersättigung im rechten Herzen. *Cardiologia* *15* 213, 1949

33 Mannheimer, E., Carlgren, L. E. and Graf, W. Further experience with the hypoxia tolerance test of the heart in children. *J. Pediatr.* *33* 58, 1948

34 Mannheimer, E. *Morbus Caeruleus.* Karger, Basel and New York, 1949, p. 207

35 McMichael, J. Catheterization of the heart disease. *Cardiologia* *15* 134, 1949

36 Millikan, G. A. A simple photoelectric colorimeter. *J. Physiol.* *79* 152, 1933

37 Prec, K. J. and Cassels, D. E. Oximeter studies in newborn infants during crying. *Pediatrics* *9* 756, 1952

38 Rossier, P. H., Maier, C. et Volkmann, M. Étude critique de la mesure du débit cardiaque et des shunts d'après le principe de Fick. *Cardiologia* *15* 147, 1949

39 Slobody, L. B., Rook, G. D., Lindbarg, M. and Morcy, M. Studies of the cardiovascular and renal systems in the newly born infant using fluorescein. *Pediatrics* *6* 254, 1950

40 van Slyke, D. D. and Neill, J. M. The determination of gases in blood and other solutions by vacuum extraction and by manometric measurement. *J. Biol. Chem.* *61* 523, 1924

41 Wood, E. H. and Geraci, J. E. Photoelectric determination of arterial oxygen saturation in man. *J. Laborat. Clin. Med.* *34* 387, 1948

42 Zierler, R. F. Circulation time determinations from the right ventricle. *Circulation* *4* 905, 1951

KAPITEL II

Das „große Herz“ infolge kongenitaler Herzmißbildungen im Säuglingsalter

Die Häufigkeit der kongenitalen Angiokardiopathien geht klar aus den Statistiken hervor. Durchschnittlich 5% aller Säuglinge, die zur Autopsie gelangen, zeigen ein Vitium cordis congenitum als causa mortis. Die Fortschritte in der chirurgischen Behandlung der Herzvitien sind heute so groß, daß die möglichst frühzeitige Diagnosestellung eine zum Teil lebenswichtige Forderung geworden ist, die mittels der modernen Untersuchungsmethoden erfüllt werden kann. Bei gewissen Herzmißbildungen kann in der Tat die schon in den ersten Wochen oder Monaten ausgeführte Operation lebensrettend sein.

Die Krankheitsbilder der kongenitalen Vitien jenseits des Säuglingsalters sind schon eingehend studiert worden, im ersten Lebensjahr dagegen sind sie noch wenig erforscht. Es ist hier wichtig zu betonen, daß die diagnostischen Begriffe, die für das spätere Lebensalter Gültigkeit haben, nicht ohne weiteres für das Säuglingsalter angewandt werden können.

Ein großer Teil der kongenitalen Herzmißbildungen führt zu einer ausgesprochenen Herzvergrößerung. Ein großes Herz findet sich nun beim Säugling nicht nur bei vielen Herzmißbildungen, sondern auch bei der sog. idiopathischen Herzhypertrophie, was uns vor beträchtliche differentialdiagnostische Schwierigkeiten stellt. In diesem Kapitel sollen hauptsächlich jene kongenitalen Mißbildungen besprochen werden, die in der Säuglingsperiode Besonderheiten aufweisen. Jene Formen, die in diagnostischer Hinsicht im ersten Lebensjahr gegenüber dem späteren Alter keine Abweichungen zeigen, sollen hier nur der Vollständigkeit halber angeführt werden. Mit diesem Ziele haben wir alle kongenitalen Angiokardiopathien der Universitätskinderklinik (Prof. G. Fanconi) und des Kantonalen Säuglingsheimes (Prof. H. Willi) der Universitäts-Frauenklinik Zürich durchgesehen. Von den insgesamt 760 Fällen werden fast ausschließlich nur diejenigen berücksichtigt, deren klinische Befunde durch die pathologisch-anatomische Untersuchung bestätigt wurden.

Die kongenitalen Vitien, die regelmäßig durch ein großes Herz gekennzeichnet sind und infolgedessen im Säuglingsalter besondere diagnostische Schwierigkeiten bieten, können folgendermaßen zusammengefaßt werden:

1. Stenosen der Aorta,
2. Transposition der großen Gefäße,
3. Vorhofseptumdefekt,
4. hoher Ventrikelseptumdefekt,
5. Ebsteinsche Anomalie,
6. Mißbildungen der Koronararterien,
7. Anomalien in der Einmündung der großen Herzvenen.

1. Die Stenosen der Aorta

Diese Gruppe umfaßt vielgestaltige, relativ haufige Anomalien, die nicht nur in diagnostischer, sondern teils auch in therapeutischer Hinsicht Bedeutung erlangten. Abbott fand unter 1000 kongenitalen Angiokardiopathien 122 Aortenstenosen. Im Sauglingsalter wird z. B die Aortenisthmusstenose (ISTA) einmal auf etwa 1000–1550 Autopsien beobachtet (Blackford, Evans) Kreutzer konnte bei einer systematischen Blutdruckmessung bei Kindern (8000 Falle) 4 ISTA diagnostizieren (1 2000) Eine ISTA wird in 3–7% aller kongenitalen Vitien festgestellt Auffallend ist, daß diese Mißbildung vorwiegend bei Knaben auftritt (4 Knaben auf 1 Madchen bei Abbott, 5 auf 1 bei Reifenstein, 4 auf 3 bei Calodney)

Vom praktischen Standpunkt aus ist eine Einteilung der ISTA von besonderem Interesse und wurde schon 1903 von Bonnet durchzufuhren versucht Er unterschied eine erwachsene und eine infantile Form wobei die erste durch eine kurze Stenose und einen geschlossenen DB, die zweite durch eine lange Stenose mit einem distal gelegenen offenen DB gekennzeichnet war Die letztere schien haufiger von intrakardialen Mißbildungen begleitet zu sein Diese Unterscheidung erwies sich aber als ungenügend, indem infantile Formen auch im spateren Alter beobachtet wurden (Loeffler, Benkwitz, Reifenstein) Auch sind in der Literatur mehrfach Falle von ISTA vom infantilen Typ mit kurzer Stenose erwahnt (Calodney), was auch wir bestatigen konnten

Andere AA nahmen als Kriterium fur die Einteilung der ISTA das Ausmaß der Durchblutung in den poststenotischen Korperteilen an und sprachen von kompensierten und nichtkompensierten Formen (Blumenthal) Es werden auch „preductal“ und „postductal forms“ unterschieden, je nachdem der DB vor oder nach der Stenose einmundet Johnson und Mc Rae haben auf Grund der mit Hilfe des Herzkatheterismus gewonnenen Einblicke in die hamodynamischen Verhaltnisse eine neuere Einteilung vorgeschlagen Es war bisher ungeklart geblieben, warum nur einige der Kinder mit einem DB distal der Stenose die Cyanose wie erwartet nur an den unteren Extremitaten aufwiesen (Taussig) Man fand in den Fallen, wo diese klassische Lokalisation der Cyanose fehlte, im substenotischen Aortensystem einen hoheren Blutdruck als im Pulmonalsystem, so daß eine umgekehrte Shunt-Richtung von der Aorta zur A pulmonalis anzunehmen war Diese Annahme wird unterstutzt durch histologische Veranderungen der Pulmonalarterie im Sinne einer Arterialisation (Edwards) Die Tatsache, daß manchmal die Druckverhaltnisse in den pra- und poststenotischen Teilen der Aorta ungefahr die gleichen sind, kann nur aus dem Vorhandensein eines genugenden Kollateralkreislaufes erklart werden

Auch die haufigere Kombination von intrakardialen Mißbildungen mit der ISTA vom infantilen Typ wird immer mehr bestritten Groß kommt bei der Besprechung von 100 von ihm operierten ISTA-Fallen auf diese Frage zuruck Er findet viel mehr bei den Fallen mit geschlossenem DB, d. h gemaß der alten Bezeichnung der erwachsenen Formen, Mitral- und Aortenklappenveranderungen

Pathogenese. Endogene oder exogene Noxen können zur Entstehung einer Aortenstenose führen. Das Auftreten von kongenitalen Aortenanomalien nach Rubeolen während der Schwangerschaft (in 1% der Fälle in der Statistik von Gibson auf 1633 Fälle) sowie bei Avitaminosen weist auf exogene Ursachen hin. Untersuchungen von Wilson und Warkany bei Ratten, die in A-Vitamin-Mangelzustand gehalten wurden, zeigten häufig Aortenanomalien, worunter allerdings keine Stenosen vorhanden waren. Das familiäre Vorkommen läßt auch Erbfaktoren annehmen. Taussig ist der Meinung, daß alle Formen von ISTA schon im intrauterinen Leben entstehen. Die foetalen Störungen führen zu hämodynamischen Verhältnissen, die für die postnatale Prognose sehr wichtig sind. Mündet der DB bei den sog. erwachsenen Formen im Bereich der stenotischen Stelle, was fast immer der Fall ist, dann steigt der Druck im rechten Herzen an. Die Folge davon ist ein erhöhter Abfluß durch das FO vom rechten Vorhof zum linken Herzen. Dies führt zu einer Überlastung des prästenotischen Teiles der Aorta, was die intrauterine Entstehung eines Kollateralkreislaufes begünstigt. Bei offenem DB bestehen diese Voraussetzungen zur Bildung eines Kollateralkreislaufes nicht. Nach diesen Ausführungen *ist es selbstverständlich, daß die Fälle mit* offenem DB, besonders wenn er unterhalb der Stenose einmündet, eine schlechtere Prognose aufweisen. In der Tat entsteht in solchen Fällen im Verlauf von Wochen oder manchmal Monaten eine fortschreitende Insuffizienz des rechten Herzens. Falls der DB sich sofort nach der Geburt schließt, muß der linke Ventrikel unvorbereitet eine vermehrte Arbeit leisten, was zu seinem Versagen führen kann. Damit können viele plötzliche Todesfälle, die nach einigen symptomfreien Lebenstagen auftreten, erklärt werden.

Nicht alle AA sind mit dieser Theorie, die wir restlos unterstützen, einig. Buchs nimmt an, daß der Kollateralkreislauf erst nach der Geburt eintritt. Er führt das systolische Geräusch, das bei den Formen von ISTA mit geschlossenem DB erst nach einigen Monaten entsteht, auf die nachträgliche Bildung der Kollateralen zurück. Nach unserer Meinung ist dies kein Beweis für die postnatale Entstehung des Kollateralkreislaufes. Das Geräusch entsteht, wie bei der Operation leicht zu *kontrollieren ist, in erster Linie infolge der Wirbelbildung im dilatierten post-*stenotischen Teil der Aorta. Demgegenüber spielen die Geräusche in den erweiterten Gefäßen des Kollateralkreislaufes sicher eine untergeordnete Rolle. Auch Edwards erachtet diese Hypothese als unwahrscheinlich. Er nimmt eher an, die Aortenklappen seien an der Bildung des systolischen Geräusches beteiligt.

Einteilung. Nach den vorausgegangenen allgemeinen Betrachtungen werden wir hier die verschiedenen Formen der Aortenstenosen unter besonderer Berücksichtigung der eigenen Beobachtungen besprechen. In Abb. 12 ist die schematische Darstellung wiedergegeben. Selbstverständlich wurden sowohl in der Literatur wie von uns noch andere Varianten und Kombinationen beobachtet, die vom diagnostischen Standpunkt aus aber in eine der angegebenen Gruppen eingereiht werden dürfen. Nachdem wir unsere 43 Fälle von Aortenstenosen beim Säugling, wovon 3 von Grob durch die Operation bestätigt, alle übrigen autoptisch nachgeprüft wurden, einer kritischen Analyse unterzogen hatten, sind wir zu der folgenden Einteilung der Aortenstenose gelangt:

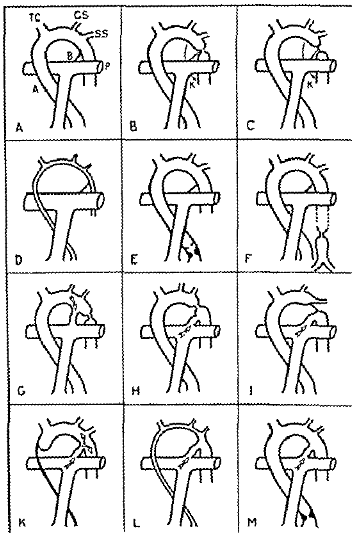


Abb 12 Schematische Darstellung der verschiedenen Formen von Aortenstenose mit offenem und geschlossenem DB (K in B und C = Kollateralkreislauf).

1 Aortenstenose mit offenem DB proximal der Stenose (Abb 12, G).

2 Aortenstenose mit offenem DB distal der Stenose (Abb 12, H bis M)

   a) Stenose der *Aortenklappen* oder des *Conus aortae*,

   b) Stenose des Isthmus aortae,

   c) Atresie der Aortenklappen oder der Aorta ascendens,

   d) Atresie des Isthmus oder des Arcus aortae,

   e) Hypoplasie der Aorta,

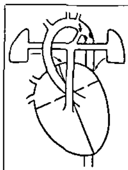
   f) Stenose oder Atresie des Isthmus aortae mit Transposition der großen Gefäße

3 Aortenstenose mit geschlossenem DB (Abb 12, A bis F)

4 Funktionelle Aortenstenose

Abb 13 Die hämodynamischen Verhältnisse bei verschiedenen Formen von Aortenstenosen 1 Stenose des Isthmus aortae mit offenem DB proximal der Stenose 2 Stenose des Isthmus aortae mit offenem DB distal der Stenose 3 Atresie der Aorta ascendens 4 Stenose des Isthmus aortae mit Transposition der großen Gefäße

1) Die Aortenstenose mit offenem DB proximal der Stenose



Diese seltene Form der Aortenstenose ist gekennzeichnet durch eine Einengung in der Regel im Bereich des Isthmus und durch einen weit offenen DB proximal der stenotischen Stelle Abbott fand bei 200 Aortenstenosen nur 17 mit einem offenen DB proximal der stenotischen Stelle Johnson beschrieb unter 28 Aortenstenosen mit offenem DB 5 solche Formen Kürzlich haben Soulié sowie Edwards je 2 Fälle veröffentlicht.

Der Blutkreislauf. Das arterielle Blut fließt vom linken Vorhof in den linken Ventrikel, von dort in die Aorta und

gelangt nun teils durch den offenen DB wieder zurück in die A pulmonalis, teils durch die stenotische Stelle in die Aorta thoracica Das venöse Blut, das vom rechten Vorhof in den rechten Ventrikel und in die A pulmonalis gelangt, trifft dort auf das von der Aorta in die A pulmonalis zurückfließende Blut Infolge dieses Widerstandes bildet sich zunächst eine Erweiterung und später eine Hypertrophie des rechten Ventrikels. Diese Mißbildung führt wenigstens theoretisch nicht zu einer Cyanose (Abb. 13, 1) Gelegentlich wird dennoch eine mäßige Cyanose der oberen Extremitäten gefunden, was einen teilweisen Shunt durch den DB in umgekehrter Richtung, d h von der A pulmonalis zur Aorta, vermuten läßt Eine starke Rechtshypertrophie kann diese Umkehr des Shunts begünstigen

Das klinische Bild. Es besteht ein erhöhter Blutdruck in den oberen und ein sehr niedriger Druck in den unteren Extremitäten, dementsprechend ist ein Pulsus durus an der A radialis und ein Pulsus mollis an der A femoralis zu spüren, nur gelegentlich findet sich ein systolisches, uncharakteristisches Geräusch Das für den offenen DB pathognomonische langdauernde Geräusch, auf welches Heim de Balsac besonders aufmerksam macht, kommt selten vor Beim älteren Kind kann als Folge der mangelhaften Durchblutung der unteren Extremitäten eine Hypoplasie in Erscheinung treten Klinisch können also diese Formen nur schwer von den Aortenstenosen mit geschlossenem DB unterschieden werden

Das **röntgenologische Bild.** Das rechte Herz ist deutlich vergrößert Die A pulmonalis springt vor und pulsiert stark Die Lungengefäße sind gestaut

Das **EKG** zeigt neben der Linkshypertrophie eine zunehmende Rechtshypertrophie

Die **Angiokardiographie.** Zur Darstellung dieses Vitiums wird am besten die Angiokardiographie mit der retrograden Aortographie kombiniert. In Tab VI sind die charakteristischen Befunde schematisch wiedergegeben (S 72) Im DAK erkennt man die rechten Herzhöhlen, die vorspringende große A pulmonalis und die Lungengefäße Im LAK erscheint das linke Herz, die Aorta bis zur stenotischen Stelle und wieder die Lungengefäße, die verschwunden waren Die Aorta thoracica und abdominalis dagegen ist kaum mit Kontrastmittel gefüllt Die retrograde Aortographie läßt die gleichzeitige Füllung des Arcus aortae und der Pulmonalgefäße erkennen

Die **Differentialdiagnose** gegenüber den anderen Formen von ISTA ist in Tab VI zusammengefaßt (S 72)

Die **Therapie** besteht in der chirurgischen Entfernung der stenotischen Stelle und in der Ligatur des DB

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Aortenstenose mit offenem DB proximal der Stenose kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Fehlende oder nur angedeutete Cyanose,

erhöhter Blutdruck an den oberen, tiefer Blutdruck an den unteren Extremitäten

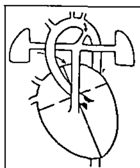
nur gelegentlich systolisches, selten kontinuierliches Geräusch,

großes Herz mit vorspringender pulsierender A. pulmonalis; Lungenstauung, EKG: Neben der Linkshypertrophie zunehmende Rechtshypertrophie; retrograde Aortographie: *Gleichzeitige Darstellung des Arcus aortae und der Lungengefäße und nur angedeutete Aorta thoracica*

2) Die Aortenstenose mit offenem DB distal der Stenose

Bei allen diesen Formen finden sich ähnliche hämodynamische Verhältnisse, wie wir sie in Abb 13, 2, 3 und 4, dargestellt haben. Es wurde behauptet, daß diese Anomalien besonders häufig mit intrakardialen Mißbildungen kombiniert sind, was neuere Beobachtungen widerlegen. Calodney findet in 73% seiner Aortenstenosen mit offenem DB, Blackford in 75% und Benkwitz sogar in 93% keine weiteren Herzmißbildungen. Bei unseren 35 Fällen mit Aortenstenosen und offenem DB distal der Stenose waren 10 ohne zusätzliche Herzanomalien

a) Stenose der Aortenklappen und des Conus aortae mit offenem DB distal der Stenose



Wir betrachten diese beiden Anomalien gemeinsam, da sie, abgesehen von den anatomischen Befunden, ähnlich sind. Bei der Aortenklappenstenose handelt es sich um eine ungenügende Trennung der Semilunarklappen, indem nur eine kleine Öffnung in der Mitte derselben bestehen bleibt. Die Aortenconusstenose ist entsprechend der Stenose des Conus pulmonalis charakterisiert durch eine lange muskuläre Einengung proximal der Aortenklappen Manchmal treten solche Anomalien isoliert auf, manchmal sind sie mit anderen Herzmißbildungen kombiniert. Eine fast regelmäßige Begleitanomalie besteht in einer Hypoplasie der Aorta ascendens und des Arcus aortae bis zur Einmündung des offenen DB Die Kombination der Aortenklappenstenose oder der Conusstenose mit Hypoplasie der Aorta ascendens und offenem DB kann als ein Syndrom sui generis betrachtet werden.

Genetisch läßt sich diese Anomalie am besten durch eine embryonale Störung bei der Spaltung des Bulbus cordis erklären Man spricht von einem „arrest of atrophy" des Bulbus cordis (Keith). Im späteren Lebensalter können evtl. auch andere *Ätiologen in Betracht kommen, wie z B spezifisch-entzündliche (Mason)* oder unspezifisch-entzündliche Veränderungen, die sich auf eine Mißbildung aufpfropfen (Greenberg). Ebenfalls nur für das spätere Alter können die Rückschlüsse von Kiloh gelten, der beim Studium von 15 solcher Anomalien im Alter bis zu 50 Jahren zur Annahme gelangte, daß eine unspezifisch-entzündliche Affektion *vorliege. Die Untersuchungen von Dormanns sowie von Walsh beweisen* aber, daß es sich bei den frühzeitig diagnostizierten Formen um eine Mißbildung und nicht um eine Endocarditis foetalis handelt, was sicherlich für das Säuglingsalter zutrifft

Die Kombination der Aortenconusstenose mit einem offenen DB ist eine große Seltenheit. Reine Conus- oder Aortenklappenstenosen sind dagegen häufiger anzutreffen (S 60).

Der **Blutkreislauf.** Nur ein Teil des Blutes, das vom rechten Herzen kommt, fließt in das Lungensystem. Der größte Teil gelangt durch den weit offenen DB in die Aorta thoracica. Dies erklärt, weshalb infolge der relativ geringen Blutmenge im linken Vorhof und Ventrikel der linke Ventrikel sehr häufig, die Aorta ascendens regelmäßig hypoplastisch sind. Die primäre Ursache des ganzen Syndroms liegt in der Aortenstenose. Die Hypoplasie der Aorta und der offene DB sind die Folge davon. Die Druckverhältnisse in der Aorta und in der A pulmonalis verschieben sich nach der Geburt infolge der stenotischen Stelle zugunsten der A pulmonalis, was den Verschluß des DB verhindert. Die Anomalie ist in Abb 14 schematisch dargestellt. In diesem Falle war die Stenose auch mit einem offenen FO kombiniert. Kombinationen mit anderen Herzanomalien oder Organmißbildungen, die als solche für die kongenitale Genese der Aortenstenose sprechen, haben wir auch in unseren autoptisch kontrollierten Beobachtungen festgestellt.

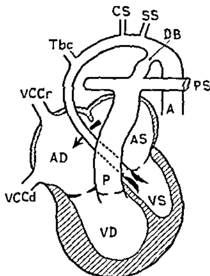


Abb 14 Fall 2. S F ♂, 10 Tage *Ksp J. Nr 4212/51.*
Stenose des Conus aortae mit Hypoplasie der Aorta ascendens und des Arcus aortae Weit offener DB, offenes FO. Schematische Darstellung des anatomischen Präparates

Das **klinische Bild.** Es gibt Fälle, die während der ersten Wochen oder Monate keine pathologischen Symptome aufweisen Im allgemeinen fehlt eine deutliche Cyanose Es kann aber, wie z. B in Fall 2, eine deutliche generalisierte Cyanose bestehen, so daß wir annehmen müssen, daß die großen Gefäße, die aus dem Arcus aortae entspringen, auch retrograd vom DB gefüllt werden. Das vorhandene systolische Geräusch ist typischerweise im II. und III IKR über der Aorta am stärksten zu hören. Der II. Aortenton ist leise Ist das Syndrom mit einem Ventrikel- oder Vorhofseptumdefekt kombiniert, wie in Fall 1 und 2, so stellt man ein scharfes Preßstrahlgeräusch mit Punctum maximum über dem Erbschen Punkt fest Ein langdauerndes Geräusch als Hinweis auf den offenen DB ist im Säuglingsalter kaum zu erwarten. Blutdruck an den oberen Extremitäten tief.

Das **röntgenologische Bild** zeigt eine allgemeine deutliche Herzvergrößerung mit vorspringender pulsierender A. pulmonalis. Die Lungengefäße sind gestaut. Besteht ein Vorhofseptumdefekt (Abb 15), dann ist der linke Ventrikel sehr klein, neben einer ausschließlichen starken Vergrößerung des rechten Herzens.

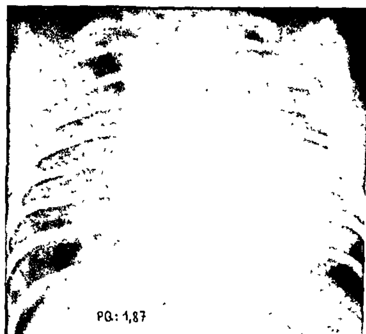


Abb 15 Fall 2 Starke Herzvergrößerung mit vorspringendem Pulmonalbogen und Lungenstauung

Das **EKG.** Bei unkomplizierten Formen von Aortenklappenstenose mit offenem DB ist das EKG uncharakteristisch, obwohl gelegentlich die Zeichen der rechtsseitigen Überlastung zu erkennen sind Kommt ein Vorhofseptumdefekt hinzu, ist die Überlastung und spatere Hypertrophie des rechten Herzens regelmaßig und deutlich zu erkennen

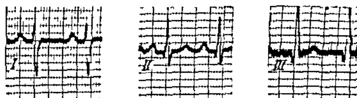


Abb 16 Fall 2. EKG bei Stenose des Conus aortae mit offenem DB und offenem FO Regelmaßiger Sinusrhythmus Frequenz 166/Min PQ 0,14", QRS 0,06", QT 0,23" (normal), P hoch in I und II, verstrichen in III, T isoelektrisch in I — EKG Diagnose Rechtstyp Erweiterung der Vorhofe Rechtshypertrophie.

Die **Angiokardiographie.** Nach dem DAK, bei dem die Aorta thoracica und abdominalis wegen dem offenen DB ohne den Arcus aortae zur Darstellung gelangen, zeigt das LAK eine sehr langsame Entleerung der linken Herzhohlen, was fur ein Hindernis an der Abgangsstelle der Aorta charakteristisch ist.

Die **Differentialdiagnose.** Die Aortenklappenstenose und die ISTA mit offenem DB distal der Stenose sind kaum voneinander abzugrenzen Die im Säuglingsalter aus technischen Gründen schwer ausführbare retrograde Aortographie kann im letzteren Falle die stenotische Stelle zur Darstellung bringen.

Die **Therapie** ist noch im Versuchsstadium

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Stenose der Aortenklappen und des Conus aortae mit offenem DB distal der Stenose kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden·

Cyanose, öfters fehlend, seltener generalisiert,
Blutdruck an den oberen Extremitaten tief;
systolisches Gerausch uber der Aorta, II Aortenton leise,
großes Herz mit vorspringender, pulsierender A pulmonalis, Lungenstauung;
EKG uncharakteristisch oder Rechtstyp
Angiokardiographie Sofortige Fullung der A pulmonalis, der Aorta thoracica und abdominalis bei fehlendem Arcus aortae, langsame Entleerung des linken Ventrikels

Eigene Beobachtungen

Fall 1. G P. ♂, $4\frac{1}{2}$ Monate. *Ksp J. Nr 9901/42*

Normal bis 9 Wochen, dann Pneumonie, wobei ein Herzfehler festgestellt wurde Einweisung ins Spital zur Abklärung Leicht livides Munddreieck Schwirren in der Herzgegend. Lautes systolisches Geräusch mit Punctum max. uber der Spitze Hepatomegalie Durchleuchtung Stark vergrußertes Herz mit Lungenstauung Autopsie Nr 1002 Starke Hypertrophie beider Ventrikel, Aortenklappenstenose, nur 2 Semilunarklappen vorhanden Stark erweiterte A. pulmonalis, offener DB, Ventrikelseptumdefekt

Diagnose Aortenklappenstenose mit offenem DB und Ventrikelseptumdefekt

Fall 2. S. F ♂, 10 Tage *Ksp I Nr 4212/51.*

Seit Geburt cyanotisch beim Trinken und leichte Dyspnoe Preßstrahlgerausch uber dem ganzen Herzen Tachykardie EKG: Rechtstyp Kein Myokardschaden. Rontgenbild· Starke Vergroßerung des Herzens, besonders nach links PQ 1,87. Autopsie Nr 235 Auffallend großes [illegible]

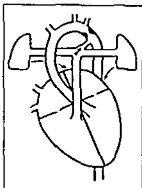
Diagnose· Stenose des Conus aortae mit offenem DB, offenes FO, Hypoplasie der Aorta ascendens und des Arcus aortae

Fall 3. M C ♂, 6 Monate *Ksp. I Nr 6255/51.*

Morbus haemolyticus neonatorum bei Rh Inkompatibilität Keine Cyanose Lautes, langes systolisches Geräusch uber dem ganzen Herzen Während der ersten Monate Entstehung einer Leberzirrhose Röntgenbild· Stark vergroßertes Herz mit Abrundung und Verschiebung der Spitze nach oben als Ausdruck der Rechtshypertrophie Ovaläre Form PQ 2,37. Autopsie Nr 1406· Stenose des Conus aorticus, exzentrische Hypertrophie der Herzkammer Dilatation der Vorhöfe Aorta ascendens dilatiert, offener DB, Lebergangmißbildungen. Agenesie der linken Niere

Diagnose Stenose des Conus aortae mit offenem DB bei Rh Inkompatibilität und multiplen Mißbildungen

b) Stenose des Isthmus aortae mit offenem DB distal der Stenose



Während die ISTA mit geschlossenem DB nur zu einer vorübergehenden Vergrößerung des Herzens führt, ist die Form mit offenem DB distal der Stenose stets durch ein großes Herz gekennzeichnet. Die schlechte Prognose ist bereits begründet worden. Das Erkennen dieser Formen sofort nach der Geburt ist die Voraussetzung für die lebensrettende operative Behandlung.

Die ISTA mit distal offenem DB ist eine relativ seltene Anomalie. Von 200 von **Abbott** beschriebenen ISTA zeigten nur 9 eine solche Kombination **Bramwell** hat unter 26 ISTA diese Anomalie nur einmal beobachtet Nur vereinzelte Fälle sind noch später im Schrifttum *beschrieben worden (Haxton, Edwards, Soulié). Gasul und Fell haben* neulich 7 weitere Fälle mitgeteilt. Wir hatten Gelegenheit, 11 Fälle von ISTA mit offenem DB distal der Stenose zu sehen, wobei 3 einen kurzen Engpaß aufwiesen. Die Dilatation und hauptsächlich die Hypertrophie des rechten Ventrikels waren vorhanden Die Wanddicke des rechten Ventrikels schwankte zwischen 3 und 9 mm (normal etwa 3–4 mm), diejenige des linken Ventrikels zwischen 6 und 11 mm, der Durchmesser des DB zwischen 3 und 12 mm. *Die Aorta ascendens* wird oft erweitert gefunden (bei Fall 9 und 14 war sie besonders stark dilatiert) Manchmal ist sie aber normal und nur sehr selten, wie in Fall 7, hypoplastisch. Die Aorta descendens ist fast immer stark erweitert.

Der **Blutkreislauf.** Das arterielle Blut fließt vom linken Vorhof in den linken Ventrikel, von dort in die Aorta bis zur stenotischen Stelle und versorgt somit alle Abschnitte, die mit dem Arcus aortae in Verbindung stehen Nur wenig Blut kann durch die stenotische Stelle in die Aorta thoracica und abdominalis gelangen und wird mit dem venösen Blut gemischt, das vom DB direkt in die Aorta thoracica strömt Das venöse Blut fließt vom rechten Vorhof in den rechten Ventrikel und in die A pulmonalis, um sich dort teils in die Lungen, teils durch den DB in die Aorta zu ergießen Manchmal kann sich zwischen den prä- und poststenotischen Körperteilen ein Kollateralkreislauf ausbilden, was eine sog. kombinierte Form ergibt Auch können gleichzeitige intrakardiale Mißbildungen gewisse hämodynamische Veränderungen schaffen, die das Leben des Kindes während etlicher Monate, in seltenen Fällen sogar während Jahren, ermöglichen.

Das **klinische Bild** bietet oft große diagnostische Schwierigkeiten **Taussig** erachtet die charakteristische Verteilung der Cyanose, nämlich ausschließlich an den unteren Extremitäten, als eines der wichtigsten Symptome zur Stellung der Frühdiagnose Diese Lokalisation der Cyanose kommt besonders in *Hängelage* zum Vorschein. **Soulié, Swan** erwähnen Fälle, bei denen klinisch auf Grund der charakteristischen Verteilung der Cyanose die Diagnose gestellt werden konnte Häufiger aber wird eine generalisierte Cyanose beobachtet, was nicht völlig erklärbar ist Es wird behauptet, daß die generalisierte Cyanose besonders bei

jenen Kindern auftritt, die noch eine intrakardiale Mißbildung aufweisen. In unseren Fallen fanden wir eine ausgeprägte generalisierte Cyanose bei 2 Kindern (Fall 10 und 13), die keine zusatzliche *Herzmißbildung zeigten*. Nur im Falle 5 und 14 konnte die Cyanose durch einen Ventrikelseptumdefekt erklart werden, wo *venoses Blut direkt vom rechten Ventrikel in die Aorta fließen konnte* Bei der gleichen Konstellation (Fall 4) sahen wir die *Cyanose erst nach* einigen Tagen und nur beim Trinken auftreten. Es mussen also noch andere hamodynamische Verhaltnisse mithelfen, daß auch eine Cyanose der oberen Extremitaten zu stande kommt. Wahrscheinlich spielt ein funktionell offenes FO eine nicht zu unterschatzende Rolle Intrakardiale Anomalien haben wir hier nicht haufiger gefunden als bei den ISTA mit geschlossenem DB. 5 unserer Falle waren frei von anderen Anomalien, 4 zeigten einen Ventrikelseptumdefekt, einmal fanden wir *Klappenanomalien und einmal war eine Fibroe*lastosis endocardica zu erkennen, die neuestens ebenfalls zu den Mißbildungen gerechnet wird Viel weniger charakteristisch als bei den Formen mit geschlossenem DB sind die Blutdruckverhaltnisse Da es im Sauglingsalter schwierig ist, den Blutdruck genau zu bestimmen, verfugen wir nur uber wenige Resultate, die an den oberen Extremitaten normale oder nur leicht erhohte Werte ergaben Die Femoralispulse waren meist deutlich fuhlbar. Im Falle von **Bramwell** wurde *an den oberen Extremitaten ein hoher Blut*druck gemessen

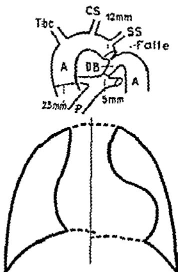
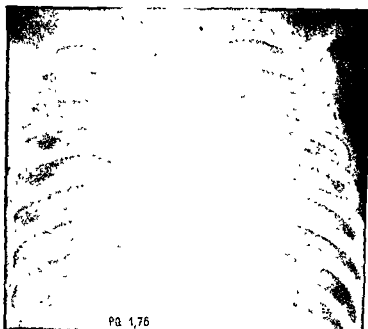


Abb 17 Fall 9 I. H. ♂, 6 Wochen *Ksp J Nr. 9118/42*
ISTA mit offenem DB distal der Stenose, starke Hypertrophie des rechten Ventrikels

Meist findet sich ein uncharakteristisches systolisches Gerausch, das nicht auf das Bestehen eines offenen DB hinweist (2 Falle von **Edwards**) Ein Gerausch kann auch ganzlich fehlen, was zu differentialdiagnostischen Schwierigkeiten gegenuber den sog idiopathischen Herzhypertrophien fuhrt. Ein Gerausch, das dorsal lauter war und so die Diagnose unterstutzte, fanden wir nur bei Fall 9

Das **rontgenologische Bild** ist hauptsachlich durch die starke Rechtsvergroßerung des Herzens und die erweiterte A pulmonalis gekennzeichnet. Das rechte Herz steht unter der doppelten Belastung des kleinen und großen Kreislaufes, wahrend der linke Teil nur in geringem Maße den Widerstand der ISTA zu uberwinden und praktisch bloß die oberen Teile des Korpers zu versorgen hat.

Das **EKG.** Bei der ISTA mit offenem DB hat man einen mehr oder weniger ausgesprochenen Rechtstyp mit Zeichen der Hypertrophie und Überlastung des rechten Herzens



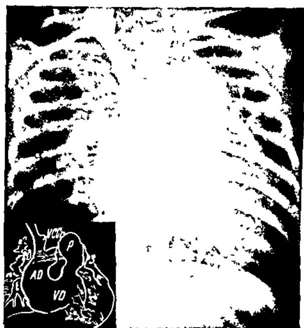


Abb. 18 Fall 14 C. E. ♀, 3 Monate *Kap J. Nr 3193/50*

a) Großes Herz bei ISTA mit offenem DB, offenem FO und VS-Defekt

b) DAK mit Darstellung der rechten Herzkammer und der stark erweiterten A. pulmonalis

Die **Angiokardiographie** laßt charakteristischerweise ein DAK mit der stark erweiterten A pulmonalis erkennen (Abb 18) Schon bevor das linke Herz und der Arcus aortae dargestellt werden, kann bereits die Aorta abdominalis sichtbar sein Dies laßt eine direkte Verbindung zwischen A pulmonalis und Aorta thoracica annehmen. Im LAK kommt der Arcus aortae deutlich zum Vorschein, wahrend die Aorta abdominalis nicht mehr dargestellt wird

Die beobachteten 11 Falle von ISTA mit offenem DB distal der Stenose haben wir in *Tab III* zusammengestellt.

Die **Differentialdiagnose** ist in Tab. VI (S 72) zusammengefaßt

Die **Therapie** *besteht in* der fruhzeitigen Entfernung der stenotischen Stelle und Ligatur des DB

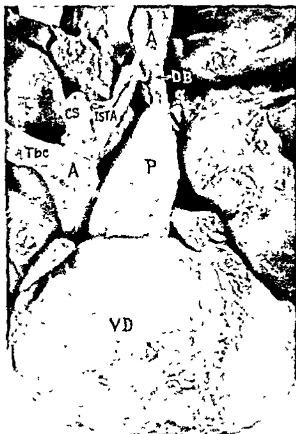


Abb. 19 Fall 14 Großes Herz bei ISTA mit offenem DB distal der Stenose Starke Erweiterung der A pulmonalis.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Stenose des Isthmus aortae mit *offenem DB distal der Stenose kann auf Grund folgender Befunde gestellt* werden

Cyanose der unteren Extremitaten,

keine Puls- oder Blutdruckunterschiede an den oberen und unteren Extremitaten,

Gerausch uncharakteristisch, *gelegentlich systolisch, er dorsal lauter als* ventral,

großes Herz mit vorspringender pulsierender A pulmonalis,

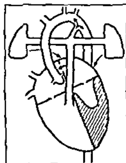
EKG. Rechtstyp, Rechtshypertrophie, Rechtsüberlastung,

Angiokardiographie: Sofortige Fullung im DAK der erweiterten A. pulmonalis und der Aorta thoracica und abdominalis bei *fehlendem* Arcus aortae.

Tabelle III Eigene Beobachtungen: Stenose des Isthmus aortae mit offenem DB distal der Stenose

Fall	Name	J Nr	Todesalter	Dyspnoe	Cyanose	Geräusch	Andere klinische Zeichen	EKG	Röntgenbild	Autopsie
4	N H ♂	3126/28 Ksp	18 Tg	+	nur bei Anstrengung	kein	—	—	stark vergrößertes Herz, bes rechts, Spitze gehoben, PQ 1,85	Nr 289 Sehr großes Herz, ISTA, DB offen distal, FO offen, Ventrikelseptumdefekt
5	B K ♂	6670/30 Ksp	4 Tg	+	+ + + generalisiert	kein	Krampfe	—	—	Nr 951: Großes Herz, kurze ISTA, DB *offen distal*, FO offen, Ventrikelseptumdefekt
6	H M ♂	7772/31 Ksp	12 Tg	+	(+)	kein	Bewußtlosigkeit	—	stark vergrößertes Herz, bes rechts, PQ 1,52	Nr 652. Sehr großes Herz, ISTA, DB offen distal, FO offen, Ventrikelseptumdefekt
7	B E ♀	5394/36 Ksp	5 Mo	+	+ + + generalisiert	kein	Krampfe	—	—	Nr 3 Großes Herz, kurze ISTA, DB offen distal, Fibroelastosis endocardica
8	B H ♀	51/41 SH	2 Tg	—	keine	systolisch, über Sternum	großes Hämangiom	—	—	Nr 282 Sehr großes Herz, ISTA, DB offen distal, Pulmonal- und Mitralklappenanomalie
9	I H ♂	9118/42 Ksp	6 Wo	+	+ seit der 4 Woche	systolisch, maximal im Rücken	kein Femoralispuls	Rechtstyp, Rechtshypertrophie	leicht vergrößertes Herz, kein Pulmonalbogen, PQ 2,69	Nr 567 Großes Herz, kurze ISTA, DB offen distal, Pankreasfibrose und Bronchiektasien
10	F D ♀	274/45 SH	1 Tg	+	+ + + generalisiert	kein	—	—	vergrößertes Herz *in toto, PQ 1,93*	Nr 1220 Sehr großes Herz, *ISTA, DB* offen distal
11	M E. ♀	329/45 SH	1 Tg	—	+	kein	—	—	Dehl vergrößertes Herz, bes links	Nr 1479: Großes Herz, ISTA, DB offen distal
12	N P ♀	53/46 SH	3 Tg	+	keine	kein	multiple Mißbildungen	—	stark vergrößertes Herz in toto, PQ 1,29	Nr 241, Sehr großes Herz, ISTA, DB offen distal
13	M B ♀	6264/48 Ksp	6 Tg	—	+ + + generalisiert	kein	multiple Mißbildungen	—	vergrößertes Herz mit Drehung	Nr 673: Großes Herz, starke ISTA, DB offen distal
14	C E. ♀	3103/50 Ksp	3 Mo	+	+ + + generalisiert	systolisch	anoxämische Anfalle	P pulmonale Rechtshypertrophie	stark vergrößertes Herz, Pulmonalbogen vorspringend PQ 1,76	Nr 1468 Sehr großes Herz, ISTA, DB offen distal, FO offen, Ventrikelseptumdefekt

c) Atresie der Aortenklappen oder der Aorta ascendens mit offenem DB



Diese Gruppe bildet ein charakteristisches Syndrom, worauf Taussig und Friedman aufmerksam gemacht haben. Anatomisch ist die Affektion gekennzeichnet durch eine kurze oder lange Atresie der Aorta ascendens, eine Hypoplasie des linken Vorhofes und Ventrikels sowie des Arcus aortae, weiter durch eine Erweiterung und Hypertrophie des rechten Vorhofes und Ventrikels, eine stark dilatierte A pulmonalis, einen offenen DB und ein offenes FO oder Ventrikelseptum.

Bis jetzt sind 38 solcher Falle bekannt. In Abb. 20 ist einer unserer Falle (Fall 23) schematisch dargestellt. Die primare Atresie der Aorta hat hier die Hypoplasie des linken Herzens und die Erweiterung und Hypertrophie des rechten Herzens zur Folge

Monckeberg hat auf eine Variante hingewiesen, bei der irrtümlicherweise ein Ventriculus communis angenommen wurde Genaue histologische Untersuchungen haben nachtraglich ergeben, daß der linke Ventrikel zwar vorhanden, aber so stark hypoplastisch war, daß er bei der makroskopischen Untersuchung nicht erkannt wurde Unser Fall 21 (Abb 21) kann in diese Gruppe eingereiht werden. Zusatzliche Mißbildungen der Mitralklappe (Fall 23) sind in der Literatur auch erwahnt.

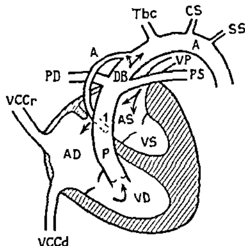


Abb. 20. Fall 23 G. M ♀, 3 Monate *Ksp. J.Nr. 9678/49.*

Atresie der Aorta mit offenem DB, Hypoplasie des linken Vorhofes und Ventrikels und des Arcus aortae, offenes FO, rudimentäre Mitralklappen

Bei diesen Formen wurde neben einer angeborenen Mißbildung eine entzundliche Noxe in der fruhen Embryonalentwicklung in Erwagung gezogen Auf Grund der histologischen Untersuchungen, bei denen Infiltrate im Myokard beobachtet wurden, vermuten Farber und Hubbard eine infektiose Ätiologie im Sinne einer Endokarditis im Fruhembryonalstadium Die eingehenden Studien von Gross sprechen aber gegen diese Hypothese Inwieweit exogene Noxen wie Rubeolen oder Avitaminosen der Mutter eine Storung der initialen Phase der Organgenese verursachen konnen, kann noch nicht mit Sicherheit gesagt werden, wenn auch bei der Entstehung von Aortenanomalien ihr Einfluß anerkannt wird

Der Blutkreislauf. Das arterielle Blut fließt, wenn die oft vorhandene Mitralstenose kein Hindernis bildet, vom linken Vorhof in den linken Ventrikel Die

Behinderung des Blutes, in die Aorta weiterzuströmen, führt zu einer allmählichen Herabsetzung der Funktion des linken Ventrikels und infolgedessen zu seiner Hypoplasie Das Blut fließt deswegen durch das offene FO vom linken in den rechten Vorhof, der stark dilatiert und hypertrophisch wird. Ist die Öffnung zwischen den beiden Vorhöfen zu klein, so erweitert sich der linke Vorhof, wie wir es bei Fall 23 beobachteten (Abb. 22) Das Mischblut des rechten Vorhofes fließt sodann weiter in den rechten Ventrikel und von dort in die A. pulmonalis Auf der Höhe der Abzweigung geht ein Teil in das Pulmonalsystem und der andere durch den breit offenen DB in das Aortensystem, von dort strömt die größte Menge in die Aorta thoracica, ein kleiner Teil fließt durch den hypoplastischen Arcus aortae zurück in die Aorta ascendens, in die Koronararterien und in die aus der Aorta entspringenden Gefäße (Roberts) Eine genügend breite Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen ist also die Bedingung für die Lebensfähigkeit.

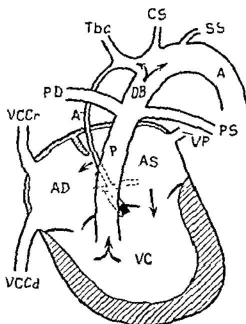


Abb 21 Fall 21 H. B ♀, 2 Tage *Ksp J Nr 8664/45*

Schematische Darstellung einer Aortenatresie mit Hypoplasie der Aorta ascendens und zum Teil des Arcus aortae Ventriculus communis, offenes FO, offener DB Wahrscheinlich handelt es sich um eine starke Hypoplasie des linken Ventrikels

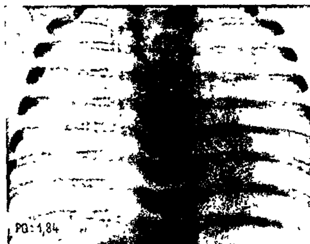
Der Verschluß des DB oder des FO verursacht in den ersten Lebenstagen oder Wochen plötzliche lebensbedrohliche Zustände

In der Literatur wird nur ein Fall mit Atresie der Aortenklappen erwähnt, der 4 Monate lebte Unser Fall 23 ist mit 3 Monaten ad exitum gekommen.

Das **klinische Bild** ist in den ersten Wochen durch Trinkfaulheit, mehr oder weniger starke Cyanose und Dyspnoe gekennzeichnet. Die Cyanose ist, wie bei 2 von unseren 9 Fällen, meistens schon bei der Geburt und am ganzen Körper vorhanden. Ein Geräusch fehlt in der Regel (Isaacson) Wir konnten nur beim Fall 23 ein lautes systolisches, schabendes Geräusch hören

Wir möchten noch ausdrücklich auf die ausgeprägte Akzentuierung des II. PT ohne Verdoppelung hinweisen, was uns vermuten läßt, daß nur ein einziges Gefäß aus dem Herzen entspringt und uns so die Diagnose nahelegt

Das **röntgenologische Bild** zeigt in der Regel ein stark vergrößertes Herz mit vorspringender pulsierender A pulmonalis Der rechte Vorhof ist an der Erweiterung des Herzens besonders stark beteiligt Ist, wie in unserm Fall 23 (Abb 22), auch der linke Vorhof infolge einer zu engen Verbindung der beiden Vorhöfe erweitert, weist die charakteristische Konkavität im Seitenbild des Oesophagogramms, die



a)



b)

Abb 22 Fall 23.

a) (Schematische Darstellung in Abb 20.) Großes Herz mit vorspringender A pulmonalis, Erweiterung des rechten Vorhofes

b) Seitenbild mit Eindellung des Oesophagus als Ausdruck der Erweiterung des linken Vorhofes

hauptsächlich im 1. Schrägdurchmesser sichtbar wird, auf diese konkomittierende Anomalie hin.

Das **EKG** zeigt einen ausgesprochenen Rechtstyp mit Zeichen einer starken Belastung des rechten Herzens, Erweiterung des rechten Vorhofes (P pulmonale), manchmal mit Beteiligung des linken Vorhofes (P mitrale) (Fälle 22 und 23). Die

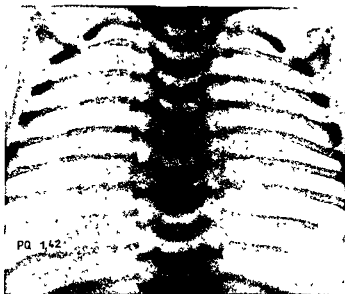


Abb 23. Fall 21. Starke Vergrößerung des Herzens mit besonderer Beteiligung des rechten Vorhofes und der rechten Kammer bei Aortenatresie mit Ventriculus communis und offenem DB (schematische Darstellung in Abb 21).

Arteriae coronariae werden nur durch das zurückfließende Mischblut versorgt, was zu schweren Myokardschaden führen kann, wie wir sie in unserem Fall 23 beobachteten Die Folgen der Anoxämie sind in diesen Fällen die Todesursache.

Die **Angiokardiographie** zeigt ein deutliches DAK mit der erweiterten A pulmonalis und einer unmittelbar darauffolgenden Kontrastdarstellung der Aorta abdominalis. Das LAK und der Arcus aortae werden nie sichtbar.

Die **Differentialdiagnose** ist außerordentlich schwierig, besonders die Abgrenzung vom Truncus arteriosus communis. Das Bestehen einer großen pulsierenden A. pulmonalis spricht für die Aortenatresie mit offenem DB. Die Kombination mit anderen Mißbildungen erschwert die genaue Diagnose und läßt viele kongenitale Angiokardiopathien in Frage kommen.

Die **Therapie** besteht in der Schaffung eines breiten Vorhofseptumdefektes

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Atresie der Aortenklappen oder der Aorta ascendens mit offenem DB kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Cyanose Mehr oder weniger stark ausgeprägt, generalisiert,
normale Blutdruckverhältnisse;
Geräusch fehlend; ausgeprägte Akzentuierung des II. PT ohne Verdoppelung; großes Herz mit gehobener abgerundeter Spitze, vorspringende pulsierende A. pulmonalis,
EKG Rechtstyp mit Rechtshypertrophie und Zeichen einer Überlastung;
Angiokardiographie. Sofortige Füllung im DAK der erweiterten A. pulmonalis und der Aorta thoracica und abdominalis bei fehlendem Arcus aortae.

Eigene Beobachtungen

Wir hatten Gelegenheit, 9 Fälle mit Aplasie der Aorta ascendens oder der Abgangsstelle der Aorta mit einem offenen DB zu beobachten. Einige davon sind sofort nach der Geburt gestorben und werden hier nur kurz erwähnt.

Fall 15. F W ♂, 1 Tag *SH J Nr. 123/41*

Stark cyanotisch. II PT stark akzentuiert, kein Geräusch Röntgenbild Stark vergrößertes Herz PQ 1,61 Autopsie Nr. 408

Diagnose Hypoplasie der Aorta ascendens, Aorten- und Mitralklappen nur angedeutet, weit offener DB, offenes FO, vergrößertes Herz, fast ausschließlich vom rechten Ventrikel gebildet

Fall 16. R W ♂, 1 Tag *SH J. Nr. 352/42*

Stark cyanotisches, schwer krankes Kind Herztöne rein Durchleuchtung Stark vergrößertes Herz Autopsie Nr 1350.

Diagnose Stark vergrößertes Herz, besonders rechts, Aplasie der Aorta ascendens, verwachsene Mitralklappen, weit offener DB und weit offenes FO. Fibroelastosis endocardica

Fall 17. D H ♀, 1 Tag *SH J. Nr. 345/42*

Stark cyanotisch seit Geburt. Dyspnoe, Herztöne rein Durchleuchtung Mächtig vergrößertes, kugeliges Herz Autopsie Nr 1334.

Diagnose Großes Herz, Aplasie der Aorta, Ventriculus communis, weit offener DB, geschlossenes FO

Fall 18. I A ♂, 3 Tage *SH J Nr 34/43*

Cyanose am 2 Tag beim Trinken, dann Dyspnoe Herztöne laut, kein Geräusch Röntgenbild Sehr großes, kugeliges Herz PQ 1,82 Autopsie Nr 140

Diagnose Sehr großes Herz, Spitze vom rechten Ventrikel gebildet, Aortenklappenatresie Weit offener DB Hypoplasie der Aorta ascendens, Hypoplasie des linken Ventrikels, weit offenes FO.

Fall 19. P U ♀, 1 Tag *SH J Nr. 142/45*

Cyanose Herztöne rein Röntgenbild Stark vergrößertes Herz in toto. PQ 1,53 Autopsie Nr 697

Diagnose Atresie des Conus aortae Hypoplasie der Aorta ascendens, weit offener DB, Ventrikelseptumdefekt, Hypoplasie des linken Ventrikels.

Fall 20. N G ♂, 3 Tage *SH J Nr 330/46* (Abb 105b)

Leichte Cyanose im Gesicht und an den Händen. Herztöne rein Plötzliche Verschlimmerung des Zustandes. Durchleuchtung Starke Vergrößerung des Herzens in toto PQ 1,27. Autopsie Nr 1440

Diagnose Atresie der Aortenklappen, weit offenes FO, riesige Hypertrophie des rechten Herzens, weit offener DB; linke Koronararterie entspringt aus der A. pulmonalis.

Fall 21. H B ♀, 2 Tage. *Ksp J Nr 8664/45* (Abb 21 und 23)

Cyanotisch seit Geburt Wird moribund eingewiesen. Ödeme an Händen und Füßen Stark vergrößertes Herz, keine Geräusche Röntgenbild Stark vergrößertes Herz, Spitze stark abgerundet, nach oben verschoben, starke Dilatation des rechten Vorhofes PQ 1,42 EKG nicht ausgeführt Autopsie Nr 1548 Atresie der Aorta, Hypoplasie der Aorta ascendens, stark erweiterte A pulmonalis, offener DB, in den Arcus aortae einmündend Fehlen des Ventrikelseptums, Cor triloculare biatriatum mit starker Dilatation der beiden Vorhöfe. Atresie der Aorta, an den Klappen lokalisiert Aorta ascendens ganz dünn, kaum zu sondieren (Durchmesser 1½ mm) Koronararterien normal gelagert

Diagnose Atresie der Aortenklappen, Hypoplasie der Aorta ascendens, Vorhofseptum defekt, weit offener DB Cor triloculare biatriatum

Fall 22. B E ♂, 8 Tage *SH I Nr 228/49*

Leichte Cyanose in den ersten Tagen, dann plötzliche Verschlimmerung mit Dyspnoe Galopprhythmus Kein Geräusch EKG Ausgeprägter Rechtstyp, P pulmonale Röntgenbild Stark vergrößertes Herz in toto PQ 1,35 Autopsie Nr 1071.

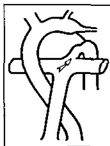
Diagnose Vergrößertes Herz Atresie der Aorta an der Abgangsstelle mit Hypoplasie der Aorta ascendens, Hypoplasie des linken Ventrikels, Mißbildung der Mitralklappen Großer Ventrikelseptumdefekt Venae pulmonales münden in den rechten Vorhof, weit offener DB

Fall 23. G M ♀, 3 Monate *Ksp I Nr 9678/49* (Abb 20 und 22)

Seit Geburt leicht cyanotisch beim Trinken Mit 5 Wochen plötzliche Zunahme der Cyanose. Krämpfe, Dyspnoe, Tachykardie Moribund eingewiesen Stark vergrößertes Herz Kurzes schabendes Geräusch über dem ganzen Herzen II PT stark akzentuiert EKG Rechtstyp, P pulmonale, Zeichen von schwerem Myokardschaden Röntgenbild Deutliche Vergrößerung des Herzens, besonders links Im Seitenbild zeigt das Oesophagogramm eine Konkavität nach hinten, als Ausdruck der Erweiterung des linken Vorhofes PQ 1,84 Exitus mit 3 Monaten Autopsie Nr 1342 Stark vergrößertes Herz wegen exzentrischer Hypertrophie des rechten Ventrikels und Vorhofs Mitralklappen rudimentär ausgebildet, linker Ventrikel hypoplastisch Atresie der Aorta ascendens, erweiterte A pulmonalis, weit offener DB, direkt in den Arcus aortae mündend

Diagnose Atresie der Aorta ascendens, offener DB, offenes FO

d) Atresie des Isthmus aortae oder des Arcus aortae mit offenem DB



Diese seltene Anomalie zeigt eine vollständige Atresie des Arcus aortae oder des Isthmus nach dem Abgang der großen Gefäße Die A pulmonalis ist durch einen weit offenen DB mit der Aorta descendens verbunden In der Regel kombiniert sich die Mißbildung der Gefäße mit intrakardialen Anomalien, die das Leben ermöglichen

Abbott konnte bei ihren Untersuchungen 5 solche Fälle diagnostizieren Ein Kind wurde 5½ Jahre alt Evans berichtete über 3 Fälle, Stewart über einen Fall Wir haben 4 solche Anomalien beobachtet

Das klinische Bild. An den oberen Extremitäten fehlt die Cyanose oder ist nur leicht angedeutet, falls das Vitium mit einem offenen FO oder einem Ventrikelseptumdefekt einhergeht Die unteren Teile des Körpers sind cyanotisch. Auch kann die Cyanose während der ersten Tage überhaupt fehlen und erst im terminalen Stadium auftreten Meistens fehlt ein pathologischer Auskultations-

befund; nur bei der Kombination mit einem Ventrikelseptumdefekt (wie in Fall 26) tritt ein systolisches Geräusch auf. Regelmäßig ist eine Vergrößerung des Herzens, besonders eine Erweiterung und Hypertrophie der rechten Herzhöhlen zu finden.

Das **Röntgenbild** läßt eine charakteristische Herzkonfiguration erkennen, die wir in allen unseren Fällen bestätigen konnten. Die Vergrößerung des Herzens zeigt sich hauptsächlich in der starken Vorwölbung des rechten Vorhofes mit Abrundung und Verschiebung der Herzspitze cranialwärts. Das Herz bekommt dadurch die ovaläre Form (Abb. 24).

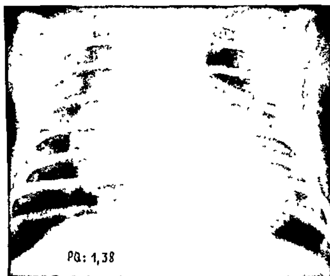


Abb 24 Fall 24 H C ♀, 8 Tage *SH J. Nr 179/41*
Typische Herzkonfiguration (ovaläre Form) durch Erweiterung des rechten Ventrikels und Vorhofes bei Atresie des Arcus aortae mit offenem DB und FO

Bei allen unseren Fällen fanden wir sehr helle Lungenfelder mit kleinen Hilusgefäßen, was sich wahrscheinlich mit dem großen, direkt von der A pulmonalis abgehenden DB erklären läßt, der den größten Teil des Blutes aufnimmt.

Das **EKG** ist durch einen ausgeprägten Rechtstyp, eine Rechtshypertrophie, ein P pulmonale und häufig durch Zeichen von Myokardschädigung gekennzeichnet, besonders bei den Formen, die von einer Hypoplasie der Aorta ascendens und der Arteriae coronariae begleitet sind.

Die **Angiokardiographie** sollte theoretisch eine Füllung der Aorta abdominalis unmittelbar nach dem DAK zeigen und anschließend das LAK mit dem Arcus aortae, ohne daß die Aorta abdominalis dargestellt wird. Die retrograde Aortographie zeigt die Füllung des Arcus aortae ohne Darstellung der Aorta thoracica

und abdominalis. Wir verfügen aber über keine eigenen Erfahrungen und konnten in der Literatur keine Angaben finden.

Die **Differentialdiagnose** ist praktisch die gleiche wie bei der ISTA mit offenem DB distal der Stenose (Tab. VI. S 72). Mittels der *Aortographie* und *Angiokardiographie* sind diese beiden Formen zu unterscheiden.

Die **Therapie.** Theoretisch konnte die Anastomose der A subclavia sinistra mit der Aorta thoracica, kombiniert mit der Ligatur des DB, diese Mißbildung beseitigen

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Atresie des Isthmus aortae oder des Arcus aortae mit offenem DB kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Cyanose fehlend oder nur an den *unteren Extremitaten vorhanden*,
normale Blutdruckverhaltnisse,
Gerausche fehlen,
ovalares Herz, gehobene, abgerundete Spitze, helle Lungenfelder,
EKG Rechtstyp mit Rechtshypertrophie und Zeichen der Überlastung
Angiokardiographie Sofortige Fullung im DAK der A. pulmonalis und der Aorta thoracica und abdominalis,
retrograde Aortographie. Darstellung des Arcus aortae ohne Aorta thoracica

Eigene Beobachtungen

Fall 24. H C ♀, 8 Tage *SII J Nr. 179/41* (Abb 24)

Nach der Geburt rosig, einige Stunden später anfallsweise Cyanose, gleichzeitig zunehmende Dyspnoe Herztone leise, kein Gerausch Kommt ad exitum unter dem Bilde einer zunehmen den Cyanose Rontgenbild Stark vergroßertes Herz, besonders rechts, mit Abrundung und Verschiebung der Spitze nach oben Lungen normal durchblutet. PQ 1,38 Autopsie Nr 883 Stark vergroßertes, kugeliges Herz. Rechter Ventrikel hochgradig, rechter Vorhof mäßig dilatiert, linker Vorhof deutlich kleiner als der rechte Myokarddicke des Ventrikels rechts 5 mm, links 3 mm A pulmonalis stark erweitert Aorta ascendens eher hypoplastisch Arcus aortae bis zum Abgang der A subclavia sinistra voll ausgebildet A subclavia atrophisch Auf der Hohe des Isthmus ist die Aorta völlig unterbrochen Breit offener DB, verbindet A pulmonalis mit Aorta descendens

Diagnose Atresie des distalen Teiles des Arcus aortae, weit offener DB, offenes FO

Fall 25. S P ♂, 10 Tage *SII J Nr 330/47*

Während der ersten Tage normales Kolorit, dann etwas blaß Am 9 Tag plotzliche Verschlimmerung, Dyspnoe, Gesichtsfarbe abwechselnd blaurot und blaß Herztone mittellaut, rein Auffallend klappender II PT uber dem ganzen Herzen, gut fuhlbarer Radialispuls, Puls der A. dorsalis pedis nicht palpabel Röntgenbild. Mächtiges Herz mit unscharfen Grenzen PQ 1,38 Autopsie Nr 1393 Stark vergroßertes Herz, rechter Vorhof mittelweit, rechter Ventrikel erweitert und stark hypertrophisch, linker Vorhof maßig, linker Ventrikel stark erweitert, Wanddicke rechts 6 mm, links 3 mm Leicht offenes FO, kleiner Ventrikelseptumdefekt Aorta schmäler als A pulmonalis. Aus der Aorta entspringen alle großen Gefäße des Arcus, mit Ausnahme der A. subclavia sinistra, die aus der Aorta ascendens entspringt. Arcus aortae fehlt vollständig und steht gar nicht in Zusammenhang mit der Aorta descendens

Diagnose: Fehlender distaler Teil des Arcus aortae, offener DB, offenes FO, Ventrikelseptumdefekt

Fall 26. R E ♀, 12 Tage. *SH J.Nr 109/49*

Leichte Cyanose seit dem 1. Tag, die sich beim Schreien etwas verstärkt. Atmung regelmäßig, Herztone rein, keine Geräusche. Später ist ein systolisches Herzgeräusch mit Maximum im III. IKR zu hören. Das kugelige Herz vergrößert sich zusehends Die Cyanose nimmt stark zu EKG Ausgesprochener Rechtstyp, P pulmonale und Zeichen von Myokardschaden Röntgenbild: nur mäßige Herzvergrößerung. PQ 2,36 Autopsie Nr. 604 Stark vergrößertes Herz, Spitze vom rechten Ventrikel gebildet Aorta entspringt aus dem linken Ventrikel und gibt nur die großen Gefäße des Arcus ab. A. pulmonalis groß, aus dem stark dilatierten rechten Ventrikel entspringend Weit offener DB, in direkter Verbindung mit der Aorta thoracica Kleiner Ventrikelseptumdefekt Geschlossenes FO.

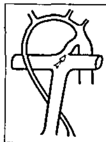
Diagnose: Atresie des distalen Teiles des Arcus aortae, weit offener DB, kleiner Ventrikelseptumdefekt

Fall 27. M R ♀, 1 Tag *SH J Nr 51/49.*

Grau weiß seit der Geburt, nicht cyanotisch. Leise Herztone, kein Geräusch und keine Dyspnoe Durchleuchtung Lungenfelder sehr hell. Autopsie Nr 301 Stark vergrößertes Herz. Aorta entspringt aus dem linken Ventrikel, gibt aber nur die großen Gefäße des Arcus ab und wird atretisch unmittelbar nach der A. subclavia sinistra. Weit offener DB, verbindet die A pulmonalis mit der Aorta descendens.

Diagnose: Atresie des distalen Teils des Arcus aortae, weit offener DB.

e) Hypoplasie der Aorta mit offenem DB



Die Hypoplasie der Aorta kann allein oder in Kombination mit einer großen A pulmonalis infolge einer mangelhaften Spaltung des Truncus arteriosus und des Bulbus cordis auftreten Sie wurde hauptsächlich von der französischen Schule eingehend studiert. Die Kombination mit der erweiterten A. pulmonalis ist unter dem Namen „syndrome de la grande pulmonaire et petite aorte" in die Literatur eingegangen (Laubry, Routier, Heim de Balsac) Solche Formen fuhren in der Regel nur zu einer mäßigen Vergrößerung des Herzens und konnen durch die Angiokardiographie zur Darstellung gebracht werden Die reinen Formen sind selten (Delecourt, Habay) Häufig ist die Hypoplasie der Aorta mit anderen intrakardialen Herzmißbildungen kombiniert, in erster Linie mit einer Verbindung zwischen den Vorhofen, auch mit Mitralklappenanomalien und Hypoplasie des linken Ventrikels. Die kombinierten Formen weisen dagegen regelmäßig eine deutliche Herzvergrößerung auf. Die Hypoplasie kann die ganze Aorta oder nur einen Teil derselben, hauptsächlich die Aorta ascendens betreffen. Wir halten diese Anomalie im Hinblick auf die Kombination mit anderen Herzanomalien nicht für eine erworbene, z B rheumatische Affektion, sondern für eine Mißbildung Verschiedene Autoren haben auf die Tatsache hingewiesen, daß Aortenhypoplasien in Verbindung mit endokrinen Entwicklungsstorungen in erster Linie mit Ovarialagenesie wie beim Turner-Syndrom auftreten konnen (Wilkins) Gerade die Kombination mit multiplen Mißbildungen, z. B mit Pterygiumsyndrom, zu dem das Turner-Syndrom gehört, unterstützt die Hypothese der kongenitalen Anomalie (Rossi und Caflisch).

Der Blutkreislauf. Das arterielle Blut fließt vom linken Vorhof in den meist hypoplastischen linken Ventrikel und soll von dort in die hypoplastische Aorta gelangen Dem großen Widerstand ausweichend, wird ein Teil des Blutes den Weg durch das offene FO oder durch einen Ventrikelseptumdefekt finden. Dies kann, wie im Fall 28, das Leben während einiger Monate ermöglichen Oft ist die Körperentwicklung schwer beeinträchtigt Es werden in der Literatur aber auch Fälle erwähnt, bei denen eine relativ normale Körperentwicklung erfolgte



Abb 25 Fall 29 F J. ♀, 3 Tage *SH J Nr 167/50* Anatomisches Präparat bei einer Hypoplasie der Aorta ascendens mit weit offenem DB und Ventrikelseptumdefekt (Photo Pathol Institut Zürich).

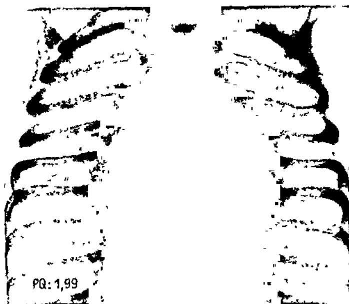
Das klinische Bild zeigt keine oder nur eine angedeutete Cyanose, die besonders an den unteren Extremitäten lokalisiert ist Eine Regel für die Verteilung des Cyanose läßt sich jedoch im Hinblick auf die häufig kombinierten Mißbildungen nicht aufstellen Ein systolisches Geräusch fehlt meist in den ersten Wochen, kann aber später im Zusammenhang mit intrakardialen Mißbildungen auftreten Der Puls ist klein, der Blutdruck niedrig, mit kleiner Amplitude

Das röntgenologische Bild ist durch eine Vergrößerung des rechten Ventrikels und Vorhofs (Abb. 26) charakterisiert.

Das EKG zeigt einen Rechtstyp mit Rechtshypertrophie und Zeichen der Überlastung.

Die Angiokardiographie ist sehr charakteristisch. Sie ermöglichte uns im Falle 28 die Diagnose, die autoptisch bestätigt wurde (Abb 27) Im DAK ist neben dem erweiterten rechten Vorhof und rechten Ventrikel *die etwas erweiterte A pulmonalis mit deutlicher Lungenzeichnung zu* sehen. Unmittelbar nachher kommt bereits die Aorta abdominalis zum Vorschein, ohne daß der Arcus aortae und die großen Gefäße des Arcus aortae dargestellt werden Später zeigt sich das LAK mit dem engen Arcus aortae

Die Differentialdiagnose. Mit der Angiokardiographie und der Aortographie können solche Formen von der Gruppe der Aortenisthmusstenosen unterschieden werden Neben der sofortigen Füllung der Aorta abdominalis im DAK finden wir hier im LAK den engen Arcus aortae dargestellt, was die Abgrenzung gegenüber den anderen Aortenaffektionen erlaubt



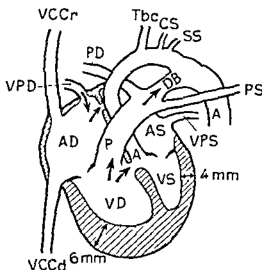


Abb. 26 Fall 28 H E ♀, 5 Wochen *Ksp J.-Nr 9017/49*

a) Kugelige Herzvergrößerung mit starker Beteiligung des rechten Vorhofes und Ventrikels bei einer Hypoplasie der Aorta ascendens, offenem FO und Ventrikelseptumdefekt

b) Schematische Darstellung der Mißbildung.

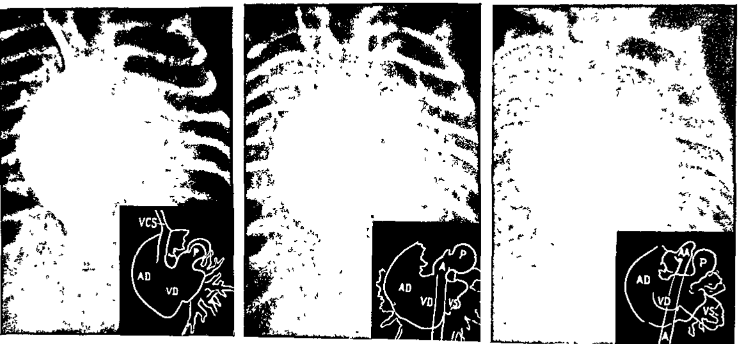


Abb 27. Fall 28 Angiokardiographie

a) Darstellung des rechten Vorhofes, des rechten Ventrikels und der A pulmonalis
b) 1 Sekunde später Darstellung der Aorta abdominalis bei fehlendem Arcus aortae
c) 2 Sekunden später LAK mit Arcus aortae und den großen Gefäßen des Kopfes

Eine Therapie ist noch unmoglich.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Hypoplasie der Aorta mit offenem DB kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Cyanose fehlend oder vorwiegend an den unteren Extremitaten lokalisiert;

normale Blutdruckverhaltnisse;

Gerausch oft fehlend;

großes Herz mit gehobener und abgerundeter Spitze,

EKG: Rechtstyp mit Rechtshypertrophie und Zeichen der Überlastung;

Angiokardiographie Sofortige Fullung im DAK der A pulmonalis und der Aorta thoracica und abdominalis bei fehlendem Arcus aortae; LAK mit engem Arcus aortae.

Eigene Beobachtungen

Fall 28. H. E. ♀, 2½ Monate. *Ksp J.Nr 9017/49* (Abb 26 und 27)

Fruhgeburt, Gewicht 2100 g Trinkschwierigkeiten Hexadaktylie mit Abartungen. Keine Cyanose bei Geburt. Beim Spitaleintritt mit 8 Tagen leichte livide Verfärbung der Extremitäten, zeitweilige Cyanose Ein rauhes systolisches Geräusch, das während der ersten Tage [illegible]

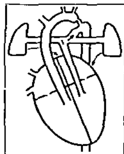
Diagnose Hypoplasie der Aorta ascendens Offener DB und offenes FO, Ventrikelseptumdefekt,

Fall 29. F J ♀, 3 Tage. *SH J Nr. 167/50* (Abb 25)

Bei der Geburt normale Hautfarbe, dann auffallend blaß, hie und da leicht cyanotisch. Reine, laut klappende Herztone ohne systolisches Geräusch Rontgenbild Stark vergrößertes Herz mit starker Beteiligung des rechten Ventrikels und Vorhofs. P Q 1,33 Autopsie Nr 690

Diagnose Hypoplasie der Aorta ascendens und teilweise des Arcus aortae, mit Einengung des Isthmus, weit offenem DB und offenem FO, großer Ventrikelseptumdefekt

f) Stenose oder Atresie des Isthmus aortae mit Transposition der großen Gefaße und offenem DB



Diese Anomalie wurde von Hamburger 1937 beobachtet. Schmincke und Doerr fanden sie kombiniert mit einer korrigierten Transposition der großen Gefäße. Taussig beschreibt einen Fall mit einer Atresie des Arcus aortae und reiht ihn in die Gruppe der Transpositionen ein. Nach der Analyse unserer funf Falle (Tab. IV) nehmen wir an, daß es sich um ein selbstandiges Syndrom handelt.

Aus hamodynamischen, klinischen und rontgenologischen Grunden erachten wir es als zweckmaßig, dieses Syndrom gemeinsam mit den Aortenanomalien zu

besprechen. Es ist in erster Linie durch eine Stenose oder Atresie des Isthmus aortae charakterisiert. Die Transposition der großen Gefäße wurde in allen Fällen durch einen offenen DB, mit einer einzigen Ausnahme durch einen Ventrikelseptumdefekt, teilweise korrigiert. Als günstige Korrektur der Mißbildung wurde



Abb 28. Fall 33. C C ♀, 9 Wochen. *Ksp J Nr 3209/50*
Anatomisches Präparat einer ISTA mit offenem DB und Transposition der großen Gefäße. Ventrikelseptumdefekt.

einmal eine Tricuspidalatresie gefunden, womit der Patient sogar das Erwachsenenalter erreichte Letztere Kombination bedeutet allerdings eine große Seltenheit; wir beobachteten sie in Fall 32, der der fünfte in der Literatur beschriebene dieser Art ist Von den 25 Tricuspidalatresien, die **Abbott** in der Literatur fand, waren 4 mit einer Transposition kombiniert (**Manhoff, Hedinger, Eisenberg, Robinson**) Der von **Hedinger** beschriebene Fall lebte bis zum 56 Jahre. Unser Kind wurde 5 Monate alt.

Der Blutkreislauf. Das arterielle Blut fließt vom linken Vorhof in den linken Ventrikel, von dort in die A. pulmonalis Ein Teil davon geht wieder in die Lungen zurück und ein Teil durch den offenen DB in die Aorta descendens Das aus dem großen Kreislauf in den rechten Vorhof zurückfließende Blut gelangt in den rechten Ventrikel, von dort in die Aorta und versorgt die oberen Teile des Körpers. Die Voraussetzung für die Erhaltung des Lebens ist die Möglichkeit einer Mischung des Blutes im Herzen (durch ein offenes FO oder einen Ventrikelseptumdefekt).



Abb 29 Fall 30 V L ♀, 12 Wochen *Ksp I Nr 4910/29*

Typische Herzsilhouette bei Atresie des Arcus aortae mit offenem DB, Transposition der großen Gefäße und Ventrikelseptumdefekt Die starke Herzvergrößerung wird hauptsächlich vom linken Ventrikel verursacht Schmales Gefäßband

Besteht z B eine Tricuspidalatresie, so fließt das venöse Blut durch das offene FO in das linke Herz und wird alsdann durch einen Ventrikelseptumdefekt in die beiden großen Gefäße befördert

Das **klinische Bild** zeigt an den oberen Extremitäten in wechselnder Ausprägung eine Cyanose Fall 32 wies eine normale Hautfarbe auf, was wir auf die kombinierten intrakardialen Mißbildungen zurückführten. Die stets vorhandene Dyspnoe scheint durch die Hypoxämie der Hirnzentren bedingt zu sein Der Auskultationsbefund ist uncharakteristisch, ein systolisches Geräusch kann bei intrakardialen Anomalien vorhanden sein Typisch dagegen ist die starke Vergrößerung des Herzens, die im Gegensatz zu den vorhergehenden Gruppen mehr das linke Herz betrifft. Die Blutdruckverhältnisse und der Puls sind hier das Spiegelbild der gewöhnlichen ISTA, indem an den oberen Extremitäten ein normaler oder weicher und an den unteren Extremitäten ein normaler oder harter Puls zu spüren ist.

Das **Röntgenbild** zeigt ein vergrößertes Herz mit hauptsächlicher Beteiligung des linken Ventrikels Das Gefäßband ist bei den typischen Transpositionen deutlich verschmälert, die Gefäßzeichnung in den Lungenfeldern verstärkt.

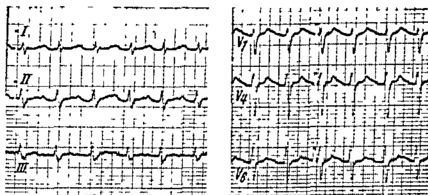


Abb 30 Fall 34. O M ♂, 2 Tage *Ksp. J. Nr 5534/51*

EKG bei einer ISTA mit offenem DB, Ventrikelseptumdefekt und Transposition der großen Gefäße in der beginnenden Phase. Regelmäßiger Sinusrhythmus, Frequenz 177/Min. PQ 0,16" (verlängert), QRS 0,09" (verlängert), QT 0,20" normal P immer von T überlagert. EKG-Diagnose Steil- bis Mitteltyp. Aurikuläre und ventrikuläre Leitungsstörung.

Das **EKG** ist in den ersten Wochen uncharakteristisch Oft wird zu Beginn eine Hypertrophie und Überlastung des rechten Herzens beobachtet In der Folge stellen sich die Zeichen einer zunehmenden Linkshypertrophie ein

Über die **Angiokardiographie** fanden wir in der Literatur keine Angaben, wir verfügen auch nicht über eigene Erfahrungen Das Bild, das wir bei der Transposition der großen Gefäße besprechen werden, wird auch hier vorhanden sein (Tab VI).

Die **Differentialdiagnose** ist in Tab VI (S 72) zusammengestellt

Die **Therapie** ist zur Zeit unmöglich Die künstliche Schaffung eines Vorhofseptumdefektes hat bei den Transpositionen noch zu keinen befriedigenden Resultaten geführt

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Stenose oder Atresie des Isthmus *aortae mit Transposition der großen Gefäße und offenem DB* kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Stetige, generalisierte Cyanose von verschiedener Ausprägung;

Blutdruck: Erhöht an den unteren Extremitäten, normal an den oberen Extremitäten,

Geräusch systolisch, von wechselnder Lokalisation,

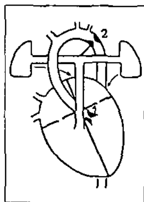
großes Herz, besonders nach links, enges Gefäßband, Lungenstauung;

EKG Zuerst Rechtstyp mit Rechtshypertrophie, später Linkstyp mit Linkshypertrophie und Zeichen der Überlastung

Tabelle IV Eigene Beobachtungen: Stenose *oder* Atresie des Isthmus aortae mit Transposition der großen Gefäße und offenem DB

Fall	Name	J Nr	Todes alter	Dys pnoe	Cyanose	Geräusch	Andere klinische Zeichen	EKG	Röntgenbild	Autopsie
30	V L ♀	4940/29 Ksp	12 Wo	+	(+) nur zeitweise	systolisch, nur hinten zu hören	Anorexie, Dyspepsie	—	großes Herz, besonders links, PQ 1,78	Nr 1052 Großes Herz, Atresie des Arcus aortae, offener DB, Transposition der großen Gefäße, Ventrikelseptumdefekt
31	S A ♂	4634/35 Ksp	5 Wo	+	mit 4 Wo aufgetreten	systolisch, über dem ganzen Herzen	Anorexie	—	sehr großes Herz, besonders rechts, Kugelform	Nr 842 Großes Herz, ISTA, offener DB, Transposition der großen Gefäße, Ventrikelseptumdefekt
32	R H ♀	8663/49 Ksp	5 Mo	+ mit 2 Mo aufgetreten	mit 5 Mo aufgetreten	systolisch, mit 2 Mo festgestellt	Anorexie	Mitteltyp, P pulmonale, zunehmende Linkshypertrophie	großes Herz, besonders links, Gefäßband sehr eng, PQ 1,96	Nr 1073 Großes Herz, ISTA, offener DB, Transposition der großen Gefäße, Tricuspidalatresie, offenes FO, Ventrikelseptumdefekt
33	C C ♀	3209/50 Ksp	9 Wo	+	(+) stärker seit der 5 Woche	systolisch am Erbschen Punkt	Anorexie	1 Mo vor Exitus, Rechtstyp, Rechtshypertrophie, P pulmonale	sehr großes Herz, besonders links, PQ 1,85	Nr 1447 Großes Herz, Atresie des Arcus aortae, offener DB, Transposition der großen Gefäße
34	O M ♂	6534/51 Ksp	2 Tg	+	+	kein	asphyktisch nach Geburt, Aspiration	Steiltyp, aurikuläre und intraventrikuläre Leitungsstörung	großes Herz, PQ 1,71	Nr 973 Großes Herz, Atresie des Arcus aortae, offener DB, Transposition der großen Gefäße, Ventrikelseptumdefekt

3) Die Aortenstenose mit geschlossenem DB



Die Aortenstenosen mit geschlossenem DB und besonders die Isthmusstenosen unterscheiden sich in der Säuglingsperiode gegenüber dem späteren Alter nur in der Frühphase, die durch eine Herzvergrößerung gekennzeichnet ist Diese Eigentümlichkeit, auf die zuerst **Buchs** aufmerksam machte, ist nur von vorübergehender Natur. Ähnlich wie bei den Formen mit offenem DB werden auch hier verschiedene Varianten beobachtet, wie sie in Abb. 12A bis F schematisch dargestellt sind Aus diesen Erscheinungsformen möchten wir als die relativ häufigsten Anomalien die reine Aortenklappenstenose und die ISTA mit geschlossenem DB herausgreifen.

a) Die reinen Aortenklappenstenosen mit geschlossenem DB

Diese Formen unterscheiden sich im wesentlichen nicht von den ähnlichen Anomalien mit offenem DB (S 34) Über 2 solche Beobachtungen berichtete neulich **Metianu** Die Säuglinge zeigen fast immer Anorexie und Dystrophie Ohnmachtsanfälle werden in der Anamnese öfters erwähnt Bei beiden Formen ist das *systolische Geräusch über dem ganzen Herzen mit Punctum maximum über* der Aorta, hörbar bis in die rechte Axilla und am Rücken, ein klinisches Kennzeichen Die Unterscheidung kann an Hand der röntgenologischen Untersuchung getroffen werden, indem bei der Gruppe mit geschlossenem DB kaum eine Herzvergrößerung und die aortale Konfiguration frühzeitiger und eindeutiger zu erkennen ist.

Auch das EKG zeigt Verschiedenheiten Hier, bei geschlossenem DB, ist ein Linkstyp oder Steiltyp anzutreffen (**Oglesby**, **Kiloh**) Gelegentlich ist eine Vertiefung der ST-Strecke und eine biphasische T-Welle in D I—III zu beobachten (**Biörck**). In den Thoraxableitungen wurden in den wenigen untersuchten Fällen die für die Linkshypertrophie und -Überlastung charakteristischen Veränderungen in V_1, V_5 und V_6 festgestellt

Zur Diagnosestellung ist das Angiokardiogramm sehr hilfreich Nach dem normalen DAK tritt das LAK auf, das infolge der behinderten Entleerung *auffallend lange sichtbar bleibt. Gleichzeitig wird die Hypertrophie des linken* Ventrikels festgestellt

Die **Therapie** befindet sich noch im Versuchsstadium und besteht in der direkten Entfernung der stenotischen Stelle, die durch die A carotis oder den linken Ventrikel erreicht wird, was bei der blinden Operation allerdings schwierig ist. Die Anpassung des Herzens an die neugeschaffene Lage scheint aber sehr schlecht zu sein, wegen dem postoperativen Auftreten einer Aortenklappeninsuffizienz (**Bailey**, **Blalock**) **Campbell** fertigte künstliche Aortenklappen aus Methylacrylat an Er beobachtete, daß damit die nach der Operation der Aortenklappen*stenose entstandene Insuffizienz* in einem ausreichenden Grade korrigiert wurde.



a)



b)

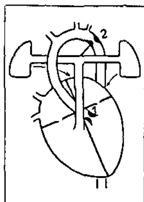
Abb 31 Fall 35 L H ♀, 1½ Jahre *Ksp J Nr 6706/51*

Angiokardiographie

a) DAK normal, leicht erweiterte A pulmonalis

b) LAK deutlich zu erkennen, bleibt auffallend lange (vom 3 bis 6 Bild = 3—6″) bestehen

3) Die Aortenstenose mit geschlossenem DB



Die Aortenstenosen mit geschlossenem DB und besonders die Isthmusstenosen unterscheiden sich in der Säuglingsperiode gegenüber dem späteren Alter nur in der Frühphase, die durch eine Herzvergrößerung gekennzeichnet ist Diese Eigentümlichkeit, auf die zuerst **Buchs** aufmerksam machte, ist nur von vorübergehender Natur. Ähnlich wie bei den Formen mit offenem DB werden auch hier verschiedene Varianten beobachtet, wie sie in Abb 12A bis F schematisch dargestellt sind Aus diesen Erscheinungsformen möchten wir als die relativ häufigsten Anomalien die reine Aortenklappenstenose und die ISTA mit geschlossenem DB herausgreifen.

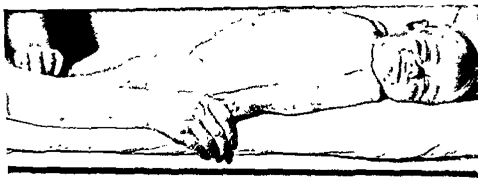
a) Die reinen Aortenklappenstenosen mit geschlossenem DB

Diese Formen unterscheiden sich im wesentlichen nicht von den ähnlichen Anomalien mit offenem DB (S 34) Über 2 solche Beobachtungen berichtete neulich **Metianu**. Die Säuglinge zeigen fast immer Anorexie und Dystrophie Ohnmachtsanfälle werden in der Anamnese öfters erwähnt Bei beiden Formen ist das systolische Geräusch über dem ganzen Herzen mit Punctum maximum über der Aorta, hörbar bis in die rechte Axilla und am Rücken, ein klinisches Kennzeichen Die Unterscheidung kann an Hand der röntgenologischen Untersuchung getroffen werden, indem bei der Gruppe mit geschlossenem DB kaum eine Herzvergrößerung und die aortale Konfiguration frühzeitiger und eindeutiger zu erkennen ist.

Auch das EKG zeigt Verschiedenheiten Hier, bei geschlossenem DB, ist ein Linkstyp oder Steiltyp anzutreffen (**Oglesby**, **Kiloh**). Gelegentlich ist eine Vertiefung der ST-Strecke und eine biphasische T-Welle in D I—III zu beobachten (**Biorck**) In den Thoraxableitungen wurden in den wenigen untersuchten Fällen die für die Linkshypertrophie und -Überlastung charakteristischen Veränderungen in V_1, V_5 und V_6 festgestellt

Zur Diagnosestellung ist das Angiokardiogramm sehr hilfreich. Nach dem normalen DAK tritt das LAK auf, das infolge der behinderten Entleerung auffallend lange sichtbar bleibt Gleichzeitig wird die Hypertrophie des linken Ventrikels festgestellt

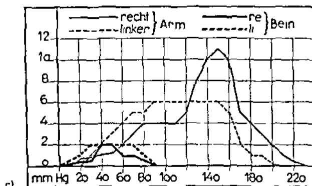
Die **Therapie** befindet sich noch im Versuchsstadium und besteht in der direkten *Entfernung der stenotischen Stelle*, die durch die A carotis oder den linken Ventrikel erreicht wird, was bei der blinden Operation allerdings schwierig ist Die Anpassung des Herzens an die neugeschaffene Lage scheint aber sehr schlecht zu sein, wegen dem postoperativen Auftreten einer Aortenklappeninsuffizienz (**Bailey**, **Blalock**). **Campbell** fertigte künstliche Aortenklappen aus Methylacrylat an. *Er beobachtete, daß damit die nach der Operation der Aortenklappenstenose* entstandene Insuffizienz in einem ausreichenden Grade korrigiert wurde



a)



b)



c)

Abb 32 Fall 41 B C ♀, 7 Monate, *Ksp J Nr 903/46*

a) Photo des Kindes mit der typischen mangelhaften Entwicklung der unteren Extremitäten im Alter von 9 Monaten. Dieses Kind war als junger Säugling wegen konstitutioneller Dystrophie und Coeliakie im Spital

b) Die stenotische Stelle der Aorta, die bei der Operation entfernt wurde

c) Druckverhältnisse der oberen und unteren Extremitäten (oszillometrische Bestimmung)

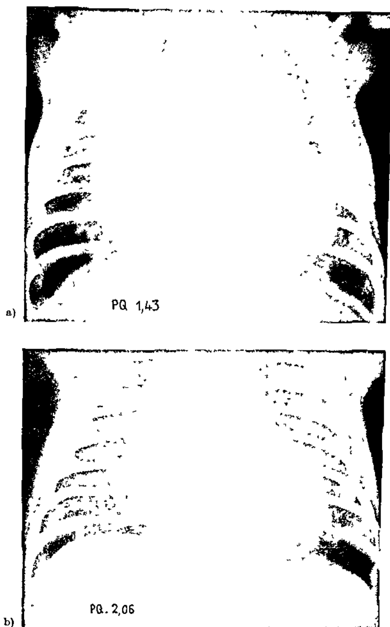


Abb. 33 Fall 39 K A ♂, *Ksp J Nr 5791/44*

a) Veränderungen der Herzkonfiguration bei einer ISTA mit geschlossenem DB im Alter von 14 Tagen

b) Dasselbe im Alter von 1 Monat

Das zunächst kugelige Herz nimmt immer mehr die charakteristische Schuhform an

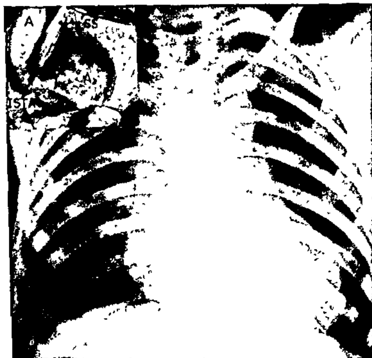
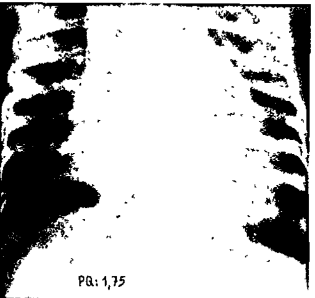


Abb 33 c) Gleicher Fall im Alter von 7 Jahren.

Operative Kontrolle (P D. Dr Grob) Die A subclavia sinistra entspringt aus der stenotischen Stelle (Puls am linken Arm sehr schwach zu fühlen).

Punctum maximum im Interskapularraum. Wie man bei der Operation feststellen kann, entsteht das Geräusch in der poststenotischen Dilatation der Aorta. Diesen charakteristischen Auskultationsbefund konnten wir bereits bei einem 14 Tage alten Kinde erheben. Verschiedene AA bringen das späte Auftreten des Geräusches mit der postnatalen Ausbildung des Kollateralkreislaufes in Zusammenhang, was wir nicht anerkennen, obwohl im Bereich der erweiterten Kollateralen Geräusche entstehen können. Das Auftreten von Ohnmachtsanfällen bei einer ISTA, die wir im Fall 36 während der ersten 6 Monate als einziges Symptom beobachten konnten, ist ein Hinweis auf eine gleichzeitig vorhandene Aortenklappenstenose. Das frühzeitige Auftreten der Cyanose läßt an eine zusätzliche intrakardiale Septummißbildung denken.

Das **röntgenologische Bild** ist im Säuglingsalter charakteristisch und zeigt im Verlauf der ersten Wochen oder Monate eine deutliche Herzvergrößerung (Buchs) Später rundet sich die Spitze mehr und mehr ab, der Aortenbogen springt vor, die für das spätere Alter typische Schuhform wird unverkennbar Bei Fall 39 war diese Konfiguration schon im Alter von einem Monat ausgeprägt. Bleibt die allgemeine Vergrößerung des Herzens bestehen, so ist an eine zusätzliche intrakardiale



a)



b)

Abb. 34. Fall 44 S R. ♂, 11 Monate *Ksp J. Nr 7429/52*

Diagnose ISTA mit geschlossenem DB, kombiniert mit Ventrikelseptumdefekt

a) Deutlich vergrößertes Herz und vorspringende A pulmonalis.

b) Anatomisches Präparat Dilatation der A pulmonalis wegen dem direkten Zufluß von arteriellem Blut aus dem linken Ventrikel durch den hohen VS-Defekt.

Anomalie zu denken. Springt der Pulmonalbogen vor, wie im Fall 44, so besteht mit großer Wahrscheinlichkeit ein zusätzlicher hoher Ventrikelseptumdefekt

Das **EKG.** Systematische Untersuchungen des EKG bei der ISTA im Säuglingsalter sind nur spärlich vorhanden. Bei Erwachsenen ist fast immer ein Linkstyp zu beobachten, was bei jüngeren Patienten nur selten zutrifft (Hamilton). Unter den 116 Fällen der Literatur fand Rhodes 32mal einen uncharakteristischen Typ im EKG, 57mal einen Linkstyp und 8mal einen Rechtstyp (wovon 3 einen offenen DB aufwiesen) Christensen und Hines stellten von 64 Fällen mit



Abb 35 Fall 43 M F ♂, 17 Monate. *Ksp J Nr. 4822/52.* Aortenisthmusstenose mit geschlossenem DB. Vektorschlinge in der frontalen (F), sagittalen (S) und horizontalen (H) Ebene

kombinierter ISTA bei einem Drittel einen Linkstyp fest. Sokolow und Edgar fanden unter 24 Fällen in überwiegender Zahl einen Linkstyp, ein Rechtstyp wurde in jenen Fällen festgestellt (3 Fälle), die eine kombinierte intrakardiale Mißbildung aufwiesen Nach unserer Erfahrung ist auch im Säuglingsalter eine zunehmende Linkshypertrophie, manchmal mit Zeichen einer Linksüberlastung (Inversion der T-Welle, ST gesenkt in V_5—V_6), das typische Merkmal der ISTA

Die QRS-Vektorschleife verläuft nach links unten vorn und dann nach hinten Die P-Vektorschleife verläuft nach links vorn unten und die T-Schleifen nach links oben (Abb 35)

Die **Angiokardiographie** kann für die Diagnose von Nutzen sein, indem im LAK die Stenose zur Darstellung gelangt. Wir pflegen in allen verdächtigen Fällen mit Hilfe der retrograden Aortographie die Stenose darzustellen, was uns gleichzeitig das Ausmaß des Kollateralkreislaufes beurteilen läßt (Abb. 36)

Die **Prognose** ist quoad vitam eher ernst. Drei Viertel der Patienten sterben vor dem 40 Lebensjahr.

Die **Differentialdiagnose** ist in Tab VI (S 72) zusammengefaßt.

Die **Therapie.** Bei der ISTA ist die Operation nach Crafoord und nach Gross anzuwenden Beide AA führten unabhängig voneinander die ersten Operationen aus Bei langen ISTA kommen verschiedene Modifikationen dieser Operation in Frage, wie die Anastomose der A subclavia sinistra mit dem poststenotischen Teil



a)



b)

Abb. 36. Fall 42 S. A. ♀, 7 Monate *Ksp J.-Nr. 5270/51.* ISTA mit geschlossenem DB.
a) Retrograde Aortographie mit Darstellung der Stenose und des Kollateralkreislaufes
b) Vergrößerung eines Abschnittes des Aortogrammes mit deutlicher Darstellung des Kollateralkreislaufes.

der Aorta (Clagett), was allerdings nach der Erfahrung im Kinderspital Zürich zu keinen günstigen Resultaten führt. Über das optimale Operationsalter sind die Meinungen noch geteilt. Bei schweren Formen, bei denen die klinischen Zeichen schon in den ersten Monaten oder Jahren in Erscheinung treten, ist die Frühoperation angezeigt. Grob hat ein 13 Monate altes Kind mit Erfolg operiert (Fall 42), Kirklin berichtete über eine erfolgreiche Operation bei einem 10 Wochen alten Säugling. Die Anwendung von Aorten-Transplantationen ist nach Gross im Kindesalter kaum indiziert.

Zusammenfassung a): Die Diagnose einer Aortenklappenstenose mit geschlossenem DB kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Keine Cyanose, Ohnmachtsanfälle,

keine Blutdruckdifferenz zwischen den oberen und unteren Extremitäten,

Geräusch: Systolisch mit P. maximum über der Aorta,

aortale Konfiguration des Herzens,

EKG: Linkshypertrophie mit Zeichen der Linksüberlastung,

Angiokardiographie: Langsame Entleerung des linken Ventrikels im LAK.

Zusammenfassung b): *Die Diagnose einer Aortenisthmusstenose mit* geschlossenem DB kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Keine Cyanose,

erhöhter Blutdruck an den oberen, tiefer Blutdruck an den unteren Extremitäten,

Geräusch: Systolisch mit P. maximum oft im Interskapularraum,

zunächst Herzvergrößerung in toto, dann Schuhform,

EKG: Zunächst uncharakteristisch, später Linkstyp mit Zeichen der Linkshypertrophie,

retrograde Aortographie: Direkte Darstellung der Stenose.

4) Die funktionelle Aortenstenose

1949 hat Schonmackers neben den verschiedenen Formen von ISTA *eine* funktionelle Form beschrieben, die bis jetzt zum Teil zu den sogenannten idiopathischen Herzhypertrophien gerechnet wurde. Das klinische und pathologische Bild dieser Affektion ist durch eine nicht erklärbare Herzhypertrophie gekennzeichnet. Anatomische Untersuchungen des Herzens ergaben eine Hypertrophie des linken Ventrikels und eine Dilatation der Aorta und ihrer Äste *nur bis zum* Isthmus. Die Annahme, daß die vorliegende Herzhypertrophie durch eine funktionelle ISTA bedingt sein konnte, war naheliegend.

Tabelle V **Eigene Beobachtungen: ISTA mit geschlossenem DB.**

Fall	Name	J.-Nr	Todesalter	Dyspnoe	Cyanose	Geräusch	andere klinische Zeichen
36	M. G. ♀	4663/35 Ksp	1 J	(+) mit 11 Mo aufgetreten	—	leise, systolisch, maximal hinten, II PT klappend	seit 11 Mo Müdigkeit Ohnmacht
37	L. L. ♂	743/33 Ksp	10 Wo	(+)	(+)	fraglich	Husten
38	G. A. ♀	1103/43 Ksp	2 Mo	—	(+) perioral	systolisch, maximal am Erbschen Punkt	Trinkschwierigkeiten
39	K. A. ♂	5791/44 Ksp	eingewiesen mit 14 Tg	(+)	—	systolisch maximal hinten	BD 80/45 am Arm, Ödeme
40	B. J. ♀	6360/45	2 Mo	++	+	kein	Dyspepsie Ödeme Hepatomegalie
41	B. C. ♀	903/46 Ksp	eingewiesen mit 7 Mo	—	—	mit 4 J festgestellt maximal hinten	Dystrophie Femoralispuls fehlt
42	S. A. ♀	5270/51 Ksp	eingewiesen mit 7 Mo	—	—	systolisch im III. IKR	BD 160/70 am Arm, Femoralispuls fehlt
43	M. F. ♂	4822/52 Ksp	17 Mo	—	bei der Geburt, dann verschwunden	leise systolisch über Spitze, maximal vorn	BD 105/75 am Arm, Femoralispuls sehr schwach
44	S. R. ♂	7429/52 Ksp	11 Mo	seit dem 1. Mo	bei der Geburt, dann verschwunden	fraglich	BD 90/70 am Arm, Femoralispuls sehr schwach

Tabelle V (Fortsetzung)

EKG	Röntgenbild	Autopsie	Operationsbefund
—	Großes Herz besonders links, PQ 1,65	Nr 823, ISTA, großes Herz, DB geschlossen Aortengangstenose, VS-defekt	
—	—	Nr 1167 ISTA, DB geschlossen Hypertrophie der Aorta Vorhofseptumdefekt Erweiterung der A pulmonalis	
—	Großes Herz besonders rechts Kugelform PQ 1 47	Nr 387 ISTA DB geschlossen, zweiklappiges Pulmonalostium VS-defekt, Pankreasfibrose mit Bronchiektasien Handemißbildungen	
Rechtstyp Linkshypertrophie	Mit 14 Tg starke Herzvergrößerung mit 3 Mo Andeutung von Schuhform PQ (Abb 33)		ISTA DB geschlossen oberhalb der Stenose (Abb 33)
—	Sehr großes Herz besonders links, PQ 1 47	Nr 118 ISTA, sehr großes Herz, DB geschlossen 2 klappiges Aortenostium	
Linkstyp	Pulsierende Pulmonalis gehobene und abgerundete Spitze		ISTA DB geschlossen
Mitteltyp Linkshypertrophie Vektorschlinge nach unten links und nach hinten	Großes Herz PQ 2 5) Angio ISTA mit Kollateralkreislauf		ISTA, großes Herz DB geschlossen
Linkstyp Linkshypertrophie Linksüberlastung	Sehr großes Herz Spitze gehoben und abgerundet kein Pulmonalbogen Lungengefäße normal durchblutet	(Teilautopsie) operierte ISTA mit Hypertrophie des rechten (10—12 mm) und des linken Ventrikels (12—15 mm) DB geschlossen keine andere Herzmißbildung	
Rechtstyp offener QRS, Vektorschlinge nach hinten	Großes Herz vorspringender Pulmonalbogen Herzspitze tief, Lungenstauung PQ 1,75	Nr 312 ISTA, großes Herz, DB geschlossen stark erweiterte A pulmonalis, VS-defekt	

Tabelle VI. **Differentialdiagnose der Aortenisthmusstenosen**

	Cyanose d. Extr obere	Cyanose d. Extr untere	Puls obere Extr	Puls untere Extr
ISTA mit offenem DB proximal der Stenose	— oder (+)	—	+++	—
ISTA mit offenem DB distal der Stenose	—	+	+ oder normal	+
ISTA mit offenem DB distal der Stenose mit Transposition (oft mit VS Defekt kombiniert)	+	—	(+)	++
ISTA mit geschlossenem DB	—	—	++	—

Tabelle VI (Fortsetzung)

Blutdruck obere Extr.	Blutdruck untere Extr.	EKG	DAK	LAK
stark erhöht	niedrig	nicht typisch oder Rechtstyp		
normal oder leicht erhöht	normal	Rechtstyp		
normal	normal bis erhöht	Linkstyp		
stark erhöht	niedrig	Linkstyp		

Literatur:

Die Stenosen der Aorta

1 ABBOTT, M E Coarctation of aorta of adult type, statistical study and historical retrospect of two hundred recorded cases with autopsy, of stenosis or obliteration of descending arch in subjects above age of two years. *Amer Heart J. 3* 574 1928

2 ABBOTT, M. E. *Atlas of Congenital Cardiac Disease* The American Heart Association, New York, 1936, p. 60.

3 D'ALLAINES, F *Traite des Cardiopathies Congénitales* Masson, Paris, 1954, p. 247

4 ANDERSON, N A and SANO, M E Aortic atresia with hypoplasia of the left ventricle *Amer J Dis Child 62* 629, 1941

5 BAHN, R C, EDWARDS, J E and DUSHANE, J W Coarctation of the aorta as a cause of death in early infancy. *Pediatrics 8* 192, 1951.

6 BAILEY, C P, GLOVER, R P, O'NEILL, T J. E and REDONDO RAMIREZ, H P Experiences with the experimental surgical relief of aortic stenosis, preliminary report *J Thorac Surg 20* 516, 1950

7 BENKWITZ, K B and HUNTER, W C Combined infantile and adult coarctation of aorta with coincident occlusion of vena cava superior, report of a case *Amer J Path 13* 289, 1937

8 BIORCK, G & PLJME, J Om kongenital aortastenos *Nord Med 35* 1859, 1947

9 BLACKFORD, L M Coarctation of the aorta *Arch Int Med 41* 702, 1928

10 BLALOCK, A A consideration of some of the problems in cardiovascular surgery *J Thorac Surg 21* 543, 1951

11 BLUMENTHAL, S and DAVIS, D. B Coarctation of the aorta in childhood; report of two cases in which the diagnosis was confirmed by the intravenous injection of diodrast *Amer J Dis. Child 62* 1224, 1941.

12. BONNET, L M Sur la lesion dite sténose congénitale de l'aorte dans la region de l'isthme. *Rev médecine 23*: 108, 1903.

13. BRAMWELL, C.: Coarctation of the aorta; clinical features *Brit. Heart J 9* 100, 1947.

14 BROFMANN, B L and FEIL, H. The diagnosis of congenital subaortic stenosis *Circulation 6* 817, 1952

15. BRUWER, A and PUGH, D G A neglected roentgenologic sign of coarctation of the aorta *Proc Staff Meet Mayo Clin 27* 377, 1952

16. VAN BUCHEM, F S P, HOMAN, P A A DINGEMANSE, E and 'HINS IN'T VELD, L G. Endocrine disturbances in coarctation of the aorta. *Acta med Scand 143* 399, 1952

17 BUCHS, S. Das klinische Bild der Isthmusstenose der Aorta in den ersten Lebensmonaten. *Ann. paediatr 175* 102, 1950

18 CALODNEY, M M and CARSON, M J Coarctation of aorta in early infancy *J Pediatr 37* 46, 1950

19 CAMPBELL, J M An artificial aortic valve, preliminary report *J Thorac Surg 19* 312, 1950

20 CHRISTENSEN, N A and HINES, E A JR. Clinical features in coarctation of the aorta, a review of 96 cases *Proc Staff Meet Mayo Clin 23* 339, 1948

21 CLAGETT, O T Coarctation of the aorta, surgical aspects *Proc Staff Meet Mayo Clin 22* 131, 1947

22. CRAFOORD, C The surgical treatment of coarctation of the aorta. *J. Thorac Surg 16* 256, 1947

23 DELCOURT, R, DENOLIN, H et LEQUIME, J L'hypoplasie de l'aorte *Acta card 3* 144, 1948

24 DILG, J Ein Beitrag zur Kenntnis seltener Herzanomalien im Anschluß an einen Fall von angeborener linksseitiger Conusstenose *Virchows Arch. path Anat 91*: 193, 1883

25 DORMANNS, E Zur sogenannten linksseitigen Conusstenose. *Beitr path Anat. 103* 235, 1939

26. Edwards, J. E., Christensen, N. A., Clagett, O. T. and McDonald, J. R.: Pathologic considerations in coarctation of the aorta. *Proc. Staff Meet Mayo Clin 23*·324, 1948

27. Edwards, J. E., Douglas, J. M., Burchell, H. B. and Christensen, N. A.: Pathology of the intrapulmonary arteries and arterioles in coarctation of the aorta associated with patent ductus arteriosus *Amer Heart J 38*·205, 1949

28. Eisenberg, G. and Gibson, S. Congenital heart disease and the electrocardiogram *J Pediatr 19* 452, 1941

29. Evans, W., Congenital stenosis (coarctation), atresia, and interruption of the aortic arch; study of twenty eight cases *Quart J Med 2* 1, 1933

30. Farber, S. and Hubbard, J.: Fetal endomyocarditis, intrauterine infection as cause of congenital anomalies *Amer. J. Med Sc 186* 705, 1933

31. Friedman, S., Murphy, L. and Ash, R. Aortic atresia with hypoplasia of the left heart and aortic arch *J. Pediatr 38* 354, 1951.

32. Gasul, B. M. and Fell, E. H. Diagnosis of the infantile type of coarctation of the aorta, report of seven cases *Amer J. Dis Child 83* 509, 1952

33. Gasul, B. M., Fell, E. H. and Casas, R.: The diagnosis of aortic septal defect by retrograde aortography, report of a case *Circulation 4* 251, 1951

34. Gibson, S. and Lewis, K. C. Congenital heart disease following maternal rubella during pregnancy *Amer J Dis Child 83* 317, 1952

35. Goldmann, M. L., Schroeder, H. A. and Futcher, P. H. Coarctation of the aorta associated with abnormal digits, ovarian insufficiency and shortness of stature *J Clin Endocr 9*.622, 1949

36. Greenberg, J. and Simon, M. A: Subaortic stenosis in an adult *Canada Med Ass J 61* 50, 1949

37. Grishman, A., Steinberg, M. F. and Sussman, M. L. Contrast roentgen visualization of coarctation of the aorta *Amer Heart J 21* 365, 1941.

38. Grob, M.: Über Anomalien des Aortenbogens und ihre entwicklungsgeschichtliche Genese. *Helvet paediatr. acta 4*·274, 1949

39. Grob, M. und Brockmann, M. Über Isthmusstenose der Aorta *Helvet paediatr. acta 4* 294, 1949

40. Gross, P.: Concept of fetal endocarditis, general review with report of an illustrative case *Arch Path 31*, 163, 1941.

41. Gross, R. E. Coarctation of the aorta. *Circulation 7*:757, 1953

42. Gunn, J. A. and Mialf, J. B. Aortic atresia mitral stenosis, hypoplasia of the left ventricle and other cardiac anomalies in newborn *Arch. Path 50* 464, 1950

43. Gupta, T. C. and Wiggers, C. J.: Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation of different degrees *Circulation 3* 17, 1951.

44. Habay, G. Un cas d'hypoplasie du coeur gauche et de l'aorte *Bruxelles-med 30* 1051, 1950

45. Hamburger, L. P. Congenital cardiac malformation presenting complete interruption of the isthmus aortae with transposition of the great arteries *Bull Johns Hopkins Hosp. 61*:421, 1937.

46. Hamilton, W. F. and Abbott, M. E.: Coarctation of aorta of adult type *Amer Heart J 3* 381, 1928.

47. Hanton, H. A. and Thomson, M. L. Aortic coarctation with patent ductus arteriosus. *Brit Med J 2*. 1062, 1948.

48. Hedinger, E.: Transposition der großen Gefäße bei rudimentärer linker Herzkammer bei einer 56jährigen Frau *Zbl allg Path 26* 529, 1915

49. Heim de Balsac, R. Sténoses et interruptions de l'aorte In *Traité des Cardiopathies Congénitales* Masson, Paris, 1954, p 276

50. Heim de Balsac, R. Anomalies volumétriques et pariétales de l'arbre arteriel aortique. In *Traité des Cardiopathies Congenitales*. Masson, Paris, 1954, p 344

51. Isaacson, N. H., Spatt, S. D. and Grayzel. Congenital aortic atresia *J Pediatr 29* 222, 1946

52. Johnson, A L, Ferencz, C, Wigglesworth, F W and McRae, D. L. Coarctation of the aorta complicated by patency of the ductus arteriosus Physiologic considerations in the classification of coarctation of the aorta *Circulation 4* 242, 1951.

53 Johnson, A L and McRae, D L Combined use of angiocardiography and cardiac catheterization in the diagnosis of congenital anomalies of the cardiovascular system *Pediatrics 2* 643, 1948

54 Karrer, H Die Conusstenosen des Herzens *Diss med*, Zurich, 1947

55 Kartagener, M und Zimmer, E A. Zur Diagnose und Beurteilung der Isthmus stenose der Aorta *Schweiz med Wschr 70* 1146, 1940

56 Keith, A Huntarian lectures on malformations of the heart *Lancet 2* 359, 433, 519, 1909.

57 Kiloh, G A Pure aortic stenosis *Brit Heart J 12* 33, 1950

58 Kirklin, J W, Burchell, H. B, Pugh, D G, Burke, E C and Mills, S D Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten week old infant; report of a case *Circulation 6* 411, 1952

59 Laubry, C, Routier, D et Heim de Balsac, R Grosse pulmonaire Petite aorte Affection congénitale *Bull Soc med hôp, Paris 56* 847, 1941

60 Lippincott, S Congenital atresia of the aortic valve without septal defect, report of a case *Amer Heart J. 17*·502, 1939

61 Loeffler W und Hess, W R Über Isthmusstenose der Aorta als pathologisch-physiologisches Problem *Schweiz med Wschr 71* 636, 1941

62 Mahoff, L. J and Howe, J. S · Congenital heart disease tricuspid atresia and mitral atresia associated with transposition of the great vessels, report of two cases. *Amer Heart J 29* 90, 1945

63. Marks, D H, Shapiro, R S and Joseph, L. G.· Roentgenographic diagnosis of coarctation of the aorta in a two day-old infant *J. Pediatr. 43*:453, 1953

64 Mason, D G. and Hunter, W C., Subaortic stenosis. *Amer. J Path 18* 343, 1942.

65 Mettanu, C., Durand, M, Guillemot, R. et Heim de Balsac, R Sténose aortique infundibulaire congénitale; présentation de deux cas personnels vérifiés anatomiquement. *Cardiologia 21*·106, 1952

66 Monckeberg, J G., Demonstration eines Falles von angeborener Stenose des Aortenostiums. *Verh Dtsch. Path Ges 11*: 224, 1907

67 Morrison, R. W. and Edwards, J. E Subaortic stenosis, report of two cases, one associated with patent ductus arteriosus, the other complicated by bacterial endocarditis *Bull Internat. Ass Med. Mus 31* 73, 1950

68 Muller, W H, jr, and Sloan, R D Experiences with the use of direct aortography in the diagnosis of coarctation of the aorta *J Thorac Surg 20* 136, 1950

69 Newman, M Coarctation of the aorta, review of twenty-three service cases *Brit Heart J 10* 150, 1948

70 Oglesby, P, Gordon, S M and Campbell, J A The electrocardiogram in congenital heart disease *Circulation 3*·564, 1951

71 Olney, M B and Stephens, H B Coarctation of the aorta in children *J Pediatr 37* 639, 1950

72 Patten, B M · *Human Embryology Section on Heart* Blakiston, Philadelphia, 1946

73 Pereiras, R and Castellanos, A Retrograde aortography, its value in the diagnosis of coarctation of the aorta by means of a new indirect sign. *Radiology 53* 859, 1949

74 Philpott, N Congenital atresia of the aortic ring *Ann Int. Med 2*.422, 1928

75 Reifenstein, G H, Levine, S. A. and Gross, R E · Coarctation of the aorta *Amer Heart J 33* 146, 1947

76. Rhodes, P. H and Durbin, E.: Coarctation of the aorta in childhood. *Amer. J Dis Child 64*:1073, 1942.

77 Roberts, J T · A case of congenital aortic atresia with hypoplasia of ascending aorta *Amer Heart J 12* 448, 1936

78 Robinson, A. and Howard, J. E.: Atresia of the tricuspid valve with transposition of the great vessels *Amer J. Dis. Child 75* 575, 1948

79. RODRÍGUEZ, M. I. y SODI PALLARES, D.: Estenosis aórtica, estudio electrocardiográfico. *Arch. Inst. cardiol. México 21*: 1, 1951

80. ROOKE, E. J.: The early occurrence of high blood pressure in coarctation of the aorta. *Brit. Med. J. 1*:564. 1938.

81. ROSSI, E. et CAFLISCH, A.: Le syndrome du ptérygium. *Helvet. paediatr. acta 6*: 119, 1951

82. SCHMINCKE, A. und DOERR, W.: Zur Lehre der korrigierten Transposition der großen Gefäße, mit einem eigenen neuen Fall. *Beitr. path. Anat. 103*: 416, 1939

83. SCHOENMACKERS, J.: Die funktionelle Aortenisthmusstenose. *Mschr. Kinderhk. 97*.79, 1949

84. SCHRADL, W. und REISSENBERGER, W.: Die Isthmusstenose der Aorta. *Med. Mschr. 2*: 199, 1948

85. SOKOLOW, M. and EDGAR, A. L.: A study of unipolar precordial and limb lead electrocardiograms in congenital heart disease. *Amer. J. Med. 8*: 528, 1950

86. SOULIÉ, P., SERVELLE, M., SCHWEISGUTH, O. et NOLAIELE, J.: Rétrecissement isthmique de l'aorte, intervention, guérison. *Arch. franç. pediatr. 7*.279, 1950.

87. STEWART, M.: Congenital interruption of the aortic arch. *Arch. Dis. Child. 23*.63, 1948.

88. SWAN, H., TRAPNELL, J. M. and DENST, J.: Congenital mitral stenosis and systemic right ventricle with associated pulmonary vascular changes frustrating surgical repair of patent ductus arteriosus and coarctation of the aorta. *Amer. Heart J. 38*: 914, 1949

89. TAUSSIG, H. B.: Clinical and pathological findings in aortic atresia or marked hypoplasia of the aorta at its base. *Bull. Johns Hopkins Hosp. 76*.75, 1945.

90. TAUSSIG, H. B.: *Congenital Malformations of the Heart*. The Commonwealth Fund, New York, 1947, p. 464

91. TAYLOR, B. E., KNUTSON, J. R. B., BURCHELL, H. B., DAUGHERTY, G. W. and WOOD, E. H.: Patent ductus arteriosus associated with coarctation of the aorta, report of two cases studied before and after surgical treatment. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 25*:62, 1950

92. TURNER, H. H.: A syndrome of infantilism congenital webbed neck and cubitus valgus. *Endocrinology 23*: 566, 1938

93. VALENTINE, W. N. and NICHOLL, R. J.: Aortic hypoplasia with associated vascular and genitourinary anomalies, report of a case with autopsy. *Amer. Heart J. 30*: 514, 1945

94. WALSH, B. J., CONNERTY, H. V. and WHITE, P. D.: Congenital subaortic stenosis with deformity of the aortic valve. *Amer. Heart J. 25*: 837, 1943

95. WILKINS, L.: *The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence*. Thomas, Springfield, Ill., 1950, p. 179

96. WILKINS, L. and FLEISCHMANN, W.: Ovarian agenesis. *J. Clin. Endocr. 4*.357, 1944

97. WILSON, J. G. and WARKANY, J.: Cardiac and aortic arch anomalies in the offspring of vitamin A deficient rats correlated with similar human anomalies. *Pediatrics 5*: 708, 1950

98. YOUNG, D.: Congenital subaortic stenosis. *Amer. Heart J. 28*: 440, 1944

2. Die Transposition der großen Gefäße

Es werden in diese Gruppe jene kongenitalen Herzfehler eingereiht, bei denen die großen Gefäße eine unvollständige Drehung um die Längsachse ausgeführt haben.

1672 hat **Steno** wahrscheinlich als erster in seinem Werke „Embryo monstro affinis Parisus disectus" über eine solche Mißbildung berichtet. 1761 beschrieb **Morgagni** in „De sedibus" einen Fall mit Transposition und offenem DB **Bailly** erwähnte 1797 eine ähnliche Mißbildung bei einem Säugling von 2 Monaten

Die Genese der Transposition der Gefäße ist bis heute noch nicht eindeutig geklärt Für das eingehende Studium dieser Frage möchten wir auf die Originalarbeiten verweisen Hier seien zum Verständnis der klinischen Krankheitsbilder einige Hinweise erwähnt Die heutigen Anschauungen basieren auf den anatomischen Kenntnissen der fötalen Entwicklungsphasen von **Rokitansky** Er führt die Transposition der großen Gefäße auf den falschen Ansatzpunkt und die falsche Wachstumsrichtung des Septum trunci zurück **Keith** betrachtet die embryonale Herzanlage als Hohlorgan, vergleichbar mit einem Magen mit dorsaler, großer Kurvatur, bei dem die Unterteilung in ein rechtes und linkes Herz durch ein Septum erfolgt, das sich in antero dorsaler Richtung ausbildet Da die normale Lage der großen Gefäße auf einer Drehung des Herzens in Gegenuhrzeigerrichtung resultiert, kann die Transposition der großen Gefäße als Folge einer falschen Drehrichtung bezeichnet werden **Monckeberg** führt die Mißbildung auf eine falsche Drehung des Septum trunci zurück **Spitzer** findet eine Erklärung auf phylogenetischer Grundlage, die von **Schmincke** und **Doerr** sowie von **Lev** und **Saphir** angefochten wurde **Pernkopf** und **Wirtinger** beschreiben, ausgehend von der Ontogenese, die verschiedenen Septa (S atriale, ventriculare, bulbi und trunci), wie sie, nachdem die einzelnen Segmente unabhängig voneinander Rotationen ausgeführt haben, zueinander in die richtige Lage kommen Erfolgen die Drehungen unvollständig oder in verkehrter Richtung, können vielfache Transpositionsformen entstehen **Bremer** betrachtet die Transposition der großen Gefäße als eine unvollständige Drehung der Ventrikel, in dem sie nicht wie normalerweise eine Rotation von 270° ausführen, sondern nach 90° stehenbleiben

Aetiologisch wurden Erbfaktoren und exogene Noxen in Erwägung gezogen.

Zugleich mit den verschiedenen Theorien über die Genese wurde eine verwirrende Fülle von Einteilungsschemen aufgestellt **Rokitansky** spricht von „echter Transposition", wenn Aorta und A pulmonalis vom heterologen Ventrikel, von „korrigierter Transposition", wenn sie vom homologen Ventrikel ausgehen, und von der „Transposition der großen Gefäße mit Anomalien des Septum interventriculare" **Vierordt** unterscheidet neben Untergruppen folgende drei Hauptformen 1 Transposition, bei der die Arterien aus dem heterologen, 2. aus dem homologen Ventrikel entspringen, und 3 Formen mit kombinierten Septumanomalien **Spitzer** stellte folgende 5 Gruppen auf 1 Verschiebung der Aorta nach rechts mit Defekt des Ventrikelseptums, 2 einfache Transposition (Aorta und A pulmonalis entspringen aus dem rechten Ventrikel), 3 gekreuzte Transposition (Aorta entspringt aus dem rechten, A pulmonalis aus dem linken Ventrikel) mit oder ohne Septumdefekt, 4 gemischte Transposition (die großen Gefäße sind transponiert, das Tricuspidalostium liegt im linken Ventrikel), 5 inverse Transpositionen (die transponierte Aorta und A pulmonalis entspringen aus den homologen Ventrikeln) **Emerson** unterscheidet· 1 Eine reitende Aorta mit Pulmonalstenose, 2 eine reitende Aorta mit Pulmonalatresie, 3 einfache Transposition der Aorta, 4. gekreuzte Transposition der großen Gefäße, 5 gemischte Transposition der großen Gefäße und der Tricuspidalklappe **Lev** und **Saphir** schlugen kürzlich eine Einteilung nach dem Grade der erfolgten Drehung der Gefäße vor (beginnend mit der reitenden Aorta mit Aneurysma des Septum membranaceum bis zu den kompletten Formen) **Taussig** betrachtet als Transposition der Gefäße nur die kompletten Formen

Wir ziehen die Einteilung nach dem Grade der erfolgten Drehung der großen Gefäße vor (schematische Darstellung in Abb 37).

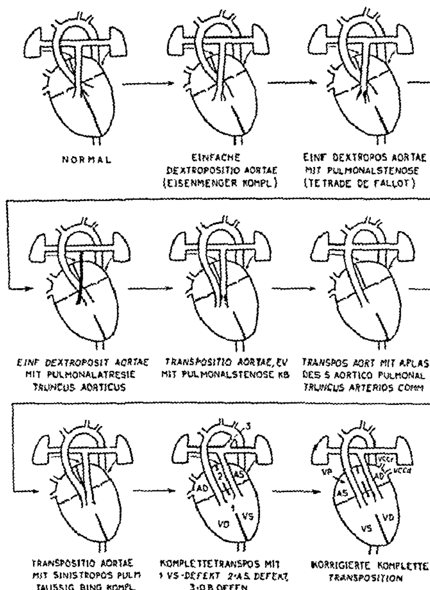


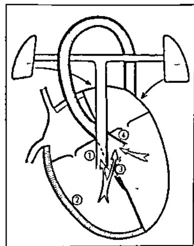
Abb 37 Schematische Darstellung der verschiedenen Transpositionen, geordnet nach dem Grad der Drehungsstorung der großen Gefäße

Einteilung der Transposition der großen Gefäße

a) Einfache Dextroposition der Aorta (reitende Aorta) = Eisenmenger-Komplex.
b) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalstenose = Tetralogie von Fallot.
c) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalatresie = Pseudo-truncus arteriosus communis = Truncus aorticus.
d) Komplette Transposition der Aorta (evtl. mit Pulmonalstenose oder -atresie kombiniert).
e) Komplette Transposition der Aorta bei fehlender Bildung des Septum aortico pulmonale = Truncus arteriosus communis.
f) Komplette Transposition der Aorta mit Sinistroposition der A. pulmonalis = Taussig-Bing-Komplex.
g) Komplette Transposition der großen Gefäße (die Gefäße entspringen aus heterologen Ventrikeln).
h) Korrigierte Transposition der großen Gefäße (die Gefäße entspringen aus homologen Ventrikeln).

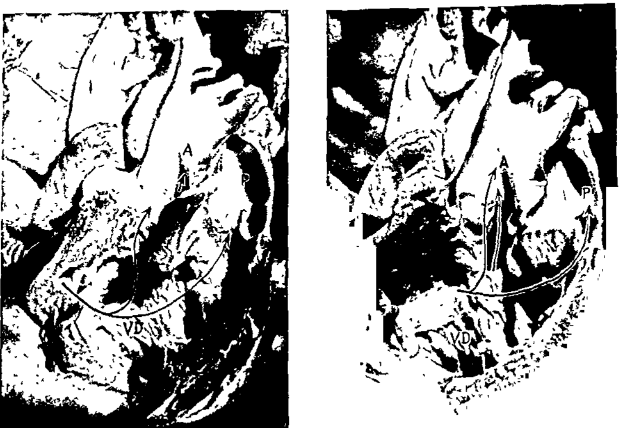
Je größer das Ausmaß der Rotationsstörung ist, um so stärker ist die entstehende Mischcyanose, da eine um so größere venöse Blutmenge in die Aorta fließen kann. Auch die Herzvergrößerung steht im direkten Zusammenhang mit dem Grade der Drehungsanomalien. Man kann sagen, daß die Vergrößerung des Herzens in dem Maße zunimmt, wie die Gefäße sich verlagern.

a) Einfache Dextroposition der Aorta (reitende Aorta) = Eisenmenger-Komplex



1897 beschrieb **Eisenmenger** eine Anomalie, die in einer einfachen Dextroposition, d. h. der über einem Septumdefekt reitenden Aorta bestand, und die zu einer Hypertrophie des rechten Ventrikels und zur Erweiterung der A. pulmonalis und der Lungengefäße geführt hatte. Nach den späteren spärlichen Publikationen zu schließen, ist dies eine seltene Affektion. **Mannheimer** bespricht 1929 17 Beobachtungen, **Donzelot** gelang es 1949, 29 Fälle zusammenzustellen, **Selzer** und **Laqueur** fanden 1951 im ganzen 35 Fälle, zu denen noch 3 von **Soulié** hinzuzufügen sind. Es zeigte sich, daß gelegentlich die Aorta vollständig transponiert sein kann und zusätzliche Aortenklappenanomalien bestehen können.

Wir haben bei 15 Kindern, darunter bei 3 Säuglingen (Fall 45, 46 und 47), einen autoptisch bestätigten **Eisenmenger-Komplex** nachgewiesen.



a) b)

Abb 38 Fall 47. M. R. ♂ 9 Monate. Ksp I. Nr. 2311/53.

Eisenmenger Komplex. Komplette Transposition der Aorta, hoher Ventrikelseptumdefekt. Dilatierte A. pulmonalis Starke Hypertrophie des rechten Ventrikels (der rechte Ventrikel wurde geoffnet und ein Stuck der Wand abgetrennt).

Einteilung der Transposition der großen Gefäße

a) Einfache Dextroposition der Aorta (reitende Aorta) = Eisenmenger-Komplex

b) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalstenose = Tetralogie von Fallot.

c) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalatresie = Pseudo-truncus arteriosus communis = Truncus aorticus

d) Komplette Transposition der Aorta (evtl. mit Pulmonalstenose oder -atresie kombiniert).

e) Komplette Transposition der Aorta bei fehlender Bildung des Septum aortico pulmonale = Truncus arteriosus communis

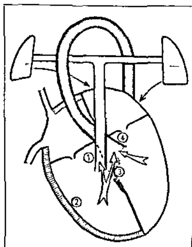
f) Komplette Transposition der Aorta mit Sinistroposition der A. pulmonalis = Taussig-Bing-Komplex

g) Komplette Transposition der großen Gefäße (die Gefäße entspringen aus heterologen Ventrikeln)

h) Korrigierte Transposition der großen Gefäße (die Gefäße entspringen aus homologen Ventrikeln)

Je größer das Ausmaß der Rotationsstörung ist, um so stärker ist die entstehende Mischcyanose, da eine um so größere venöse Blutmenge in die Aorta fließen kann. Auch die Herzvergrößerung steht im direkten Zusammenhang mit dem Grade der Drehungsanomalien. Man kann sagen, daß die Vergrößerung des Herzens in dem Maße zunimmt, wie die Gefäße sich verlagern.

a) Einfache Dextroposition der Aorta (reitende Aorta) = Eisenmenger-Komplex



1897 beschrieb **Eisenmenger** eine Anomalie, die in einer einfachen Dextroposition, d. h. der über einem Septumdefekt reitenden Aorta bestand, und die zu einer Hypertrophie des rechten Ventrikels und zur Erweiterung der A. pulmonalis und der Lungengefäße geführt hatte. Nach den späteren spärlichen Publikationen zu schließen, ist dies eine seltene Affektion. **Mannheimer** bespricht 1929 17 Beobachtungen, **Donzelot** gelang es 1949, 29 Fälle zusammenzustellen, **Selzer** und **Laqueur** fanden 1951 im ganzen 35 Fälle, zu denen noch 3 von **Soulié** hinzuzufügen sind. Es zeigte sich, daß gelegentlich die Aorta vollständig transponiert sein kann und *zusätzliche* Aortenklappenanomalien bestehen können.

Wir haben bei 15 Kindern, darunter bei 3 Säuglingen (Fall 45, 46 und 47), einen autoptisch bestätigten **Eisenmenger-Komplex** nachgewiesen.

gefäße lassen sich im tanzenden Hilus erkennen Die Herzspitze ist infolge der Rechtshypertrophie abgerundet und gehoben (Abb. 39). Im Säuglingsalter erscheint das Herz oft nur leicht vergrößert, und es ist weder eine vorspringende A. pulmonalis noch eine Lungenstauung zu erkennen, so daß aus dem Röntgenbild die Diagnose nicht zu stellen ist

Das **EKG** ist meist in den ersten Monaten normal. Nur in den Fällen mit sehr großem Herz finden wir bereits die Zeichen der Rechtsüberlastung. Später zeigen sich in zunehmendem Maße die verschiedenen Grade der Rechtshypertrophie, gelegentlich erscheint ein rechtsseitiger Schenkelblock. Die Vektorschleife ist in Tab XIV dargestellt.

Die **Angiokardiographie** ergibt eine charakteristische Bilderfolge Das DAK zeigt neben der üblichen Darstellung der rechten Herzhöhlen die stark erweiterte A. pulmonalis mit ihren Ästen sowie die Aorta (Abb. 40b) Die letzten Röntgen-

selten und undeutlich zur Darstellung kommt. Beim Eisenmenger-Komplex führt die reichliche Lungendurchblutung immer zu einem deutlichen LAK.

Mit Hilfe des **Herzkatheterismus** kann eindeutig der erhöhte Druck im rechten Ventrikel (in unseren Fällen zwischen 135 und 75 mm Hg) und die gleichzeitige Erhöhung des systolischen und diastolischen Druckes in der A. pulmonalis nachgewiesen werden (in unseren Fällen 50 bis 75 mm Hg diastolischer Druck). Die Sauerstoffsättigung ist mehr oder weniger vermindert Ausnahmsweise, vor allem beim Kleinkind, kann ein Shunt in umgekehrter Richtung vom linken zum rechten Ventrikel bestehen. Wir finden dann im rechten Ventrikel eine etwas höhere Sauerstoffsättigung als im rechten Vorhof. Im peripheren Blut besteht eine verminderte Sauerstoffsättigung. Leider ist die Ausführung einer Herzkatheterisation im Säuglingsalter oft schwer und gelingt nicht immer. Am besten wird der Katheter durch die Vena saphena magna eingeführt.

Die **Differentialdiagnose, Prognose** und **Therapie** sind in Tab XIV zusammengestellt

Zusammenfassung. Die Diagnose einer einfachen Dextroposition der Aorta (reitende Aorta) = Eisenmenger-Komplex kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden·

- Cyanose fehlt oder ist während vieler Jahre nur angedeutet, verstärkt sich aber später zusehends,
- Geräusch systolisch mit P. maximum am linken Sternalrand im III.–IV. IKR; großes Herz, vorspringende pulsierende A pulmonalis, Lungenstauung,
- EKG Rechtstyp, Rechtshypertrophie, evtl Zeichen der Rechtsüberlastung;
- Angiokardiographie: Gleichzeitige Füllung der Aorta und A. pulmonalis im DAK, LAK immer deutlich,
- Herzkatheterismus. Hoher Druck im rechten Ventrikel und in der A. pulmonalis,

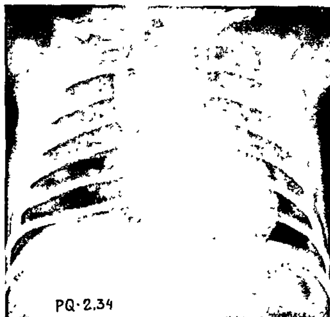


Abb 40a) Fall 46 S. W. ♂, 1 Monat. *Ksp J. Nr. 9095/49* PQ 2,43. — Diagnose: Eisenmenger-Komplex Mäßige Herzvergrößerung, kein vorspringender Pulmonalbogen, normale Lungendurchblutung

Eigene Beobachtungen

Fall 45. H E ♀, 1½ Monate *Ksp J. Nr 7501/48* (Abb 39)

Großvater und eine Schwester vs seit der Jugend herzkrank. Keine Cyanose bei der Geburt Geb gew 3760 g Wahrend der ersten Wochen wurden Dyspnoe, ein leises systolisches Geräusch und eine leichte Cyanose um den Mund festgestellt Mit einem Monat zeigte sich eine Herzvergroßerung, und es werden Herztropfen (?) verabreicht Spitaleinweisung mit 1½ Mon in hergenommenem Allgemeinzustand mit Dyspnoe (Atemfrequenz 98), Lid , Hand- und Fußruckenodemen Deutliche Cyanose der Lippen und Zunge, weniger der Extremitäten Lautes systolisches Geräusch uber dem Sternum Leber vergrößert Durchleuchtung: Deutlich vergroßertes Herz, ohne sichere Zeichen einer Lungenstauung. EKG Zeichen der Rechts uberlastung, P pulmonale. Röntgenbild: PQ 1,66, stark vergrößertes Herz, besonders nach rechts (s Abb 39) Exitus nach 2 Tagen Autopsie Nr 1331 Herz stark vergroßert mit besonderer Beteiligung des rechten Ventrikels Conus pulmonalis sowie die Pulmonalarterie (Umfang 3,6 cm) stark erweitert Die Aorta reitet über Ventrikelseptumdefekt Offener DB (Durchmesser 4 mm)

Diagnose Eisenmenger Komplex mit offenem DB.

Fall 46. S W ♂, 1 Monat. *Ksp J Nr 9095/49* (Abb 40a, b)

Ein Bruder der Mutter war cyanotisch und starb einen Tag nach der Geburt Geb gew. 3320 g Keine Cyanose bei der Geburt Ab 13 Tag traten täglich mehrere Krämpfe auf Mit 3 Wochen wurde ein Herzgeräusch festgestellt Spitaleintritt mit einem Monat Normales Kolorit Puls 128 Lautes, langes systolisches Geräusch mit P maximum über der A. pul *monalis* II. PT akzentuiert Blutdruck: Systolisch 85. Durchleuchtung: Mäßig vergrößertes Herz mit pulsierender A pulmonalis (Abb 40a). EKG Rechtstyp, keine Zeichen der Über-



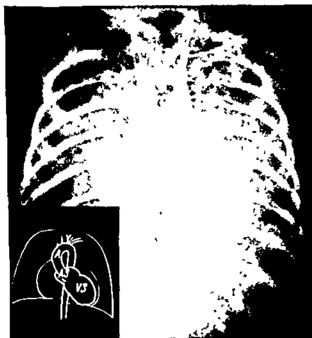


Abb 40b) Typisches DAK mit gleichzeitiger Füllung der A pulmonalis und der Aorta (1 Sek); LAK deutlich zu erkennen (4 Sek)

lastung des rechten Herzens Angiokardiographie. Sofortige Fullung der Aorta und der A pulmonalis; deutliche Fullung der Lungengefäße, ausgesprochenes LAK nach 3—4 Sek.

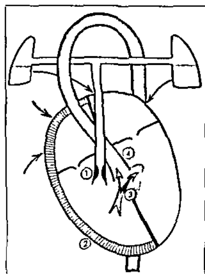
Diagnose: Eisenmenger-Komplex.

Fall 47. M. R ♂, 9 Monate. *Ksp J.Nr. 2341/53* (Abb. 38).

6/6 Kind Drei Geschwister zeigten Mißbildungen wie Wolfsrachen, Hasenscharten und starben kurz nach Geburt Geburt mit Asphyxie 2. Grades; Gewicht 4200 g. Mongoloide Idiotie. Relativ gute Entwicklung bis zum 8 Monat mit nur leichter Cyanose der Lippen bei Anstrengung Mit 9 Monaten gleichzeitig mit einer Diarrhöe plotzliche Dyspnoe, Tachykardie, Bewußtlosigkeit. Einweisung in moribundem Zustande mit mäßiger Cyanose. Lautes systolisches Geräusch (Typ III) uber dem ganzen Herzen. Frequenz 140/Min. Nach wenigen Stunden Exitus letalis Autopsie Nr 1712. Komplette Transposition der Aorta. Hoher Ventrikelseptumdefekt Starke Hypertrophie des rechten Ventrikels. Keine Stenose der A pulmonalis.

Diagnose Eisenmenger-Komplex Mongoloide Idiotie.

b) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalstenose = Tetralogie von Fallot



50—70% aller cyanotischen Vitien sind auf diese Anomalie zuruckzufuhren, bei der neben einer uber dem Ventrikelseptumdefekt reitenden Aorta eine Pulmonalstenose besteht, die in der Regel eine diffuse muskulare Conusstenose darstellt Die Pulmonalklappenstenose mit verschiedenen Varianten ist hier nur sekundar bedingt, im Gegensatz zu der reinen Pulmonalstenose, wo die Klappen primar „en dôme" angelegt sind Gelegentlich ist besonders bei tiefliegender Stenose eine poststenotische Erweiterung zwischen Conusstenose und Pulmonalklappen zu beobachten (III Kammer) Da hier der Blutabfluß vom *rechten Ventrikel mehr behindert ist als beim* Eisenmenger-Komplex, ist die resultierende Hypertrophie des rechten Ventrikels größer Radiologisch ist das Herz als ganzes nicht vergroßert, außer in den Fallen, wo eine zusatzliche Anomalie wie z B. ein Vorhofseptumdefekt (Pentalogie von Fallot) oder eine falsche Mundung der Pulmonalvenen hinzukommt.

Der **Blutkreislauf** ist ahnlich wie beim Eisenmenger-Komplex, nur mit dem Unterschiede, daß weniger Blut in den Lungenkreislauf gelangt. Dies erklart den Erfolg der Operation nach **Blalock-Taussig** oder **Potts**, die eine künstliche Verbindung zwischen dem arteriellen und venosen System oberhalb der Stenose herstellt.

Das **klinische Bild** weist meist bei der Geburt oder im Laufe des ersten Lebensjahres eine Cyanose auf. In 8 von den 14 sicheren Fallen von Tetralogie von Fallot, die wir im Sauglingsalter beobachteten, war die Cyanose bei der Geburt vorhanden Sie kann sehr hochgradig sein und schon in den ersten Monaten zu anoxamischen Anfallen fuhren Spater resultieren daraus die Trommelschlegelfinger und -zehen,

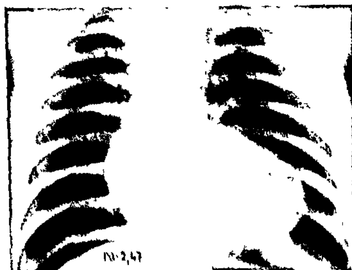


Abb. 41. Fall 48, N. P., ♂, 4 Monate. Kprot.-Nr. 6121/56.
Typische Konfiguration des Herzens bei einer Tetralogie von Fallot. Gehobene Spitze, Fehlen des Pulmonalbogens, helle Lungenfelder

die Erdbeerzunge, die erweiterten Kapillargefäße, das Zurückbleiben der körperlichen Entwicklung, die Hockerstellung. Das systolische Geräusch ist in 85–90% der Fälle vorhanden. Der II. Pulmonalton ist verstärkt. Im Blut ist eine Erhöhung des Hämoglobins, der Erythrozyten, der Hämatokritwerte, der Viskosität sowie des Gesamtvolumens festzustellen.

Die röntgenologische Untersuchung (Abb. 41) zeigt infolge der Herzhypertrophie eine starke Abrundung und Hebung der Spitze (coeur en sabot). An Stelle des Pulmonalbogens ist eine Konkavität zu beobachten. Die Lungen sind sehr hell, weisen keinen Hilustanz auf, im 2. schrägen Durchmesser kann manchmal das Pulmonalfenster beobachtet werden. In ungefähr einem Viertel der Fälle verläuft die Aorta nach rechts statt nach links (Arcus aortae dexter) und springt ziemlich stark nach rechts vor (Abb. 43).

Das EKG weist einen Rechtstyp und eine Rechtshypertrophie mit Zeichen der Überlastung des rechten Herzens auf (P pulmonale). Gelegentlich werden Überleitungsstörungen gefunden, die mit großer Wahrscheinlichkeit mit dem Ventrikelseptumdefekt im

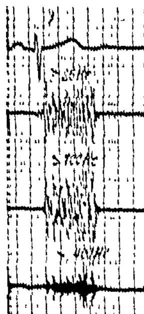


Abb. 42. Phonokardiographische Darstellung eines systolischen Geräusches bei einer Tetralogie von Fallot.

Zusammenhang stehen (z B. totaler atrio-ventrikularer Block) Phonokardiographisch (Abb 42) ist fur die Conusstenose typisch, daß das systolische Gerausch unmittelbar nach dem ersten Ton auftritt und wahrend der ganzen Systole andauert, wahrend bei der Klappenstenose das systolische Gerausch



Abb 43 Fall 49. H M ♀, 10 Monate *Ksp J. Nr. 241/49*
Angiokardiographie bei Tetralogie von Fallot mit Arcus aortae dexter, gleichzeitiger Fullung der Aorta und der A. pulmonalis im DAK Die Stenose der A pulmonalis ist deutlich zu erkennen (←) Fehlen eines LAK

erst in der Mitte der Systole auftritt und so eine kurze Pause zwischen dem ersten Ton und dem Gerausch zu beobachten ist (Mannheimer).

Das Vektokardiogramm ist in Tab XIV dargestellt

Die **Angiokardiographie** ist im DAK gekennzeichnet durch die gleichzeitige Darstellung der A pulmonalis mit hypoplastischen Gefaßen und der Aorta (Abb 43) und durch das Ausbleiben des LAK Wichtig ist die genaue Darstellung der Conusklappenstenose der A pulmonalis mit der gezielten Angiokardiographie nach Kathetereinfuhrung in die Nahe und die Richtung des Conus pulmonalis, wobei auch das Vorhandensein einer poststenotischen Dilatation zwischen Conusstenose und Pulmonalklappen deutlich zur Darstellung gebracht werden kann

Der **Herzkatheterismus** zeigt erhöhte Druckwerte im rechten Ventrikel (zwischen 100 und 150 mm Hg) und ein Absinken des Druckes in der A. pulmonalis bis auf 10–15 mm Hg. Die Sauerstoffsättigung ist infolge des Ausflusses von arteriellem Blut aus dem linken Ventrikel in der Aorta etwas hoher als im rechten Ventrikel. Nur in etwa der Halfte der Falle sind die Sauerstoffsattigungswerte im rechten Ventrikel etwas hoher als im rechten Vorhof; in der Peripherie sind sie im allgemeinen tief (Abb. 44).

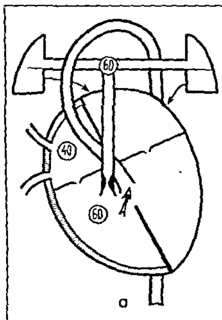


Abb 44. Sauerstoffsättigung bei einer Tetralogie von Fallot.

Differentialdiagnose, Prognose und Therapie sind in Tab. XIV zusammengestellt.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer einfachen **Dextroposition der Aorta mit Pulmonalstenose = Tetralogie von Fallot** kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Deutliche Cyanose meist seit Geburt; anoxämische Anfälle, Dyspnoe;

Geräusch systolisch, P. maximum meist am linken Sternalrand im III.-IV. IKR;

Herz nicht vergrößert, Spitze abgerundet und gehoben, Pulmonalbogen fehlt, Lungenfelder hell,

EKG: Rechtstyp, Rechtshypertrophie, evtl. Zeichen der Überlastung;

Angiokardiographie: Gleichzeitige Füllung der Aorta und der hypoplastischen A. pulmonalis im DAK, LAK fehlt;

Herzkatheterismus: Hoher Druck im rechten Ventrikel, sehr tiefer Druck in der A. pulmonalis

Eigene Beobachtungen

Wir konnten bei 18 Sauglingen mit Hilfe der beschriebenen Untersuchungsmethoden die Diagnose „Tetralogie von Fallot" stellen, die operativ oder autoptisch bestätigt wurde. Es seien hier zwei Beispiele beschrieben.

Fall 48. N. P. ♂, 4 Monate *Kap. J. Nr 6123/36.*

2./2 Kind. Geb gew. 3000 g Auftreten von Cyanose sowie von anfallsweisem Husten mit 2 Monaten Mit 3½ Monaten Krämpfe und allmähliche Verschlechterung des Allgemeinzustandes Im Spital schlechter Allgemeinzustand, starke Cyanose, schwere Dyspnoe, Systolisches, blasendes Geräusch. Leber normal groß. Röntgenbild. PQ 2,47 Herz nicht vergrößert,

Typische Abrundung und Hebung der Herzspitze, Fehlen des Pulmonalbogens, Lungenfelder sehr hell (Abb 41) Nach 7 Tagen Exitus Autopsie Nr. 679· Typische Tetralogie von Fallot mit Stenose des Conus pulmonalis, Septumdefekt und reitender Aorta

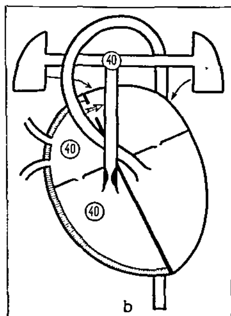
Diagnose Tetralogie von Fallot.

Fall 49. H M. ♀, 10 Monate. *Ksp. J. Nr. 241/49*

5/6 Kind Vater und zwei Onkel v s. leiden an Herzfehlern (kongenital?) Geburt normal Geb gew. 3000 g. Mit 8 Monaten erstmals anoxämischer Anfall mit Cyanose Allmähliche Verschlechterung des Allgemeinzustandes. Spitaleinweisung mit 10 Monaten Deutliche Cyanose, Hustenanfälle Lautes systolisches Geräusch. Blutdruck 85/50 mm Hg EKG Rechtstyp Rontgenbild PQ 2 63 Abrundung und Hebung der Herzspitze, verstrichener Pulmonalbogen, helle Lungenfelder. Vorspringende rechte Herzkontur, besonders oben. Oesophagogramm mit Eindellung rechts Angiokardiographie: Gleichzeitige Fullung der Aorta und A. pulmonalis im DAK. Sichtbare Pulmonalstenose (Abb. 43) Das Kind wurde im Alter von $2^4/_{12}$ Jahren nach Blalock-Taussig operiert (Grob) Deutliche Besserung in den Spätkontrollen

Diagnose· Tetralogie von Fallot mit Arcus aortae dexter

Anhang



In diesem Zusammenhang sollen zwei ahnliche Herzmißbildungen erwahnt werden.

Die Trilogie von Fallot. Diese Anomalie weist einen Vorhofseptumdefekt und eine Pulmonalstenose in Form einer knopf formigen Klappenstenose auf, woraus eine Hypertrophie des rechten Ventrikels resultiert Klinisch ist sie von der Tetralogie kaum zu unterscheiden. Die Cyanose ist hier weniger stark, gelegentlich kann sie vollstandig fehlen Die Dyspnoe dagegen ist starker Im Rontgenbild findet sich ein leicht vergroßertes Herz mit gehobener, abgerundeter Spitze. Im Gegensatz zur Tetralogie von Fallot tritt der Pulmonalbogen deutlich in Erscheinung Im EKG zeigen sich ein ausgesprochener Rechtstyp, eine Rechtshypertrophie und sehr haufig Zeichen der Überlastung. Entscheidend fur die Diagnose ist im Angiokardiogramm das Auftreten des Fruh-Lavogramms unmittelbar nach dem Dextroangiokardiogramm, das nachher verschwindet und in den spateren Phasen wieder auftritt (Spat-Lavogramm) Durch die gezielte Angiokardiographie ist es moglich, die Stenose genau darzustellen und sogar die durch die stenotische Klappe durchgehende Blutmenge zu schatzen. Der Herzkatheterismus ergibt besonders hohe Druckwerte im rechten Ventrikel, tiefe Werte in der A. pulmonalis Sehr typisch ist das plotzliche Sinken des Druckes

bei der Einführung des Katheters vom rechten Ventrikel in die A. pulmonalis, dies im Gegensatz zur Tetralogie von Fallot, wo die lange, muskuläre Conusstenose eine entsprechend lange Übergangskurve ergibt. Meist gelingt die Einführung des Katheters durch den Vorhofseptumdefekt in den linken



Abb 45. Fall 50 K R ♀, 9 Monate *Ksp J Nr 4966/52.*
Makroskopisches Bild einer Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt Man beachte die stark dilatierte Auricula dextra und die poststenotische Dilatation der A pulmonalis Arcus aortae dexter

Vorhof, besonders wenn der Katheter durch die Vena saphena magna eingeführt wird. Die **Blalock-Taussig-Operation** ist kontraindiziert zugunsten der direkten Valvulotomie nach **Brock** (Tab XIV)

Fall 50 K R ♀, 9 Monate *Ksp J Nr 4966/52* (Abb 45)

Geb gew 2700 g Starke Cyanose seit Geburt, die sich etwas zurückbildet Große Trinkschwierigkeiten Dystrophie Im Verlauf des zweiten Monats wiederholte anoxämische Anfälle Einweisung in moribundem Zustande mit generalisierter, starker Cyanose und zeitweisen Bewußtlosigkeiten Halsvenen stark gestaut. Herzbuckel Herzfrequenz 138/Min Scharfes systolisches und leiseres diastolisches Geräusch über dem ganzen Herzen und am Rücken hörbar Wenige Stunden später Exitus letalis Autopsie Nr. 824 Knopflochstenose der A pulmonalis. Hypertrophie des rechten Ventrikels. Anomalie der Tricuspidalklappe (nur zwei Segel), Arcus aortae dexter mit linksseitig absteigender Aorta Breit offenes FO. Poststenotische Dilatation der A pulmonalis DB geschlossen, mündet in die linke A subclavia. Linke A subclavia dorsal aus dem Arcus aortae dexter abgehend

Diagnose Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt. Arcus aortae dexter

Die Pentalogie von Fallot. Man spricht von Pentalogie, wenn zur Tetralogie von Fallot ein Vorhofseptumdefekt hinzukommt. Das klinische Bild ist dasselbe, ebenfalls das EKG Die Vektorschleifen des QRS zeigen einen breiteren und plumperen Verlauf nach rechts. Immerhin kann bei der Pentalogie auch ein

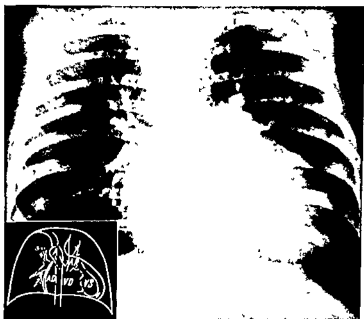


Abb 46 Fall 51. T. D. ♀, 13 Monate. *Ksp J. Nr. 5579/52.*
Angiokardiographie bei einer Pentalogie von Fallot DAK mit Fullung des rechten Vorhofes und Ventrikels sowie des linken Ventrikels

Linkstyp auftreten (Gasul). Gegenuber der Tetralogie von Fallot ist das Herz etwas vergroßert, der Pulmonalbogen nur maßig konkav Die Angiokardiographie laßt beim Dextroangiokardiogramm die gleichzeitige Fullung des linken Ventrikels erkennen (Abb 46) Das spate Lavogramm fehlt. Die sichere Diagnose ist mit dem Katheterismus des linken Vorhofes durch den Defekt gestellt Die Operation nach Blalock-Taussig ist indiziert, wenn auch das in Anspruch genommene linke Herz weniger gunstige Voraussetzungen fur den Erfolg darstellt (Tab. XIV)

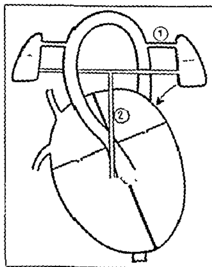
Fall 51 T E ♀, 13 Monate *Ksp J Nr 5579/52* (Abb. 46)

5/5 Kind Keine Mißbildungen in der Familie Geburt normal Es besteht eine leichte Cyanose der Lippen Im Verlauf des ersten Lebensjahres zeigt sich eine Anstrengungsdyspnoe mit Verstärkung der Cyanose Mit 6 Monaten beginnen anoxämische Anfälle Beim Eintritt leichte Cyanose, die sich bei Anstrengung deutlich verstärkt Dyspnoe nach kleinsten Anstrengungen Systolisches Schwirren über dem Herzen, sehr lautes systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen, auch am Rücken horbar mit P max über der A pulmonalis und über der Spitze. Röntgenbild PQ 2,62. Herz in toto vergrößert, Spitze gehoben und abgerundet Gefäßband nach rechts vorspringend. Lungenfelder wenig durchblutet. Kein Pulmonalisbogen Im zweiten schrägen Durchmesser überragen die Konturen die Wirbelsäule Pulmonalfenster sichtbar. EKG: Ausgesprochener Rechtstyp, P pulmonale Das Kind wird

operiert, kommt aber plötzlich 3 Tage nachher unter dem Bilde des akuten Kreislaufversagens ad exitum Autopsie Nr. 1432 Pentalogie von Fallot. Große reitende Aorta, großer hoher Ventrikelseptumdefekt, dünne stenosierte A pulmonalis, offenes FO

Diagnose Pentalogie von Fallot

c) Einfache Dextroposition der Aorta mit Pulmonalatresie = Pseudo-Truncus arteriosus communis oder Truncus aorticus



Das Bild des Truncus aorticus, bei dem an Stelle der Pulmonalstenose eine Pulmonalatresie besteht, deckt sich in vielen Punkten mit demjenigen der Tetralogie von Fallot Wir sprechen hier von einem Pseudo-Truncus arteriosus communis, weil in frühembryonaler Entwicklungsphase das Septum aorto-pulmonale wohl angelegt, jedoch so stark nach links verschoben wurde, daß eine atretische A pulmonalis entstand. Beim echten Truncus arteriosus communis fehlt dagegen die Anlage des Septum aorto-pulmonale Die Unterscheidung zwischen Tetralogie von Fallot und Truncus aorticus ist für die chirurgische Therapie außerordentlich wichtig, da beim letzteren die Operation kontraindiziert ist Auch bei dieser Mißbildung können verschiedene Varianten vorkommen (Abb 47)

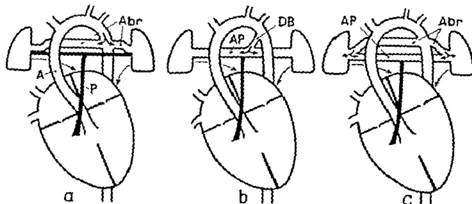


Abb 47 Schematische Darstellung der anatomischen Varianten beim Truncus aorticus
a) Lungendurchblutung durch die Aa bronchiales
b) Lungendurchblutung durch den DB in Verbindung mit den Ästen der A pulmonalis (Syn Extreme Tetralogia von Fallot)
c) Lungendurchblutung durch die Aa bronchiales in Verbindung mit den Ästen der A pulmonalis

Der Blutkreislauf. Das arterielle Blut fließt vom linken Vorhof in den linken Ventrikel, *von dort in die dextroponierte Aorta Gleichzeitig wird auch das venose* Blut, das vom rechten Vorhof in den rechten Ventrikel gelangt, in die Aorta weitergeleitet. Das Mischblut fließt nun entweder durch die erweiterten Aa. bron-



Abb 48 Fall 53 N R. ♂, 3 Tage *SH J Nr. 359/47*
Typische Herzkonfiguration mit stark abgerundeter gehobener Spitze und fehlendem Pulmonalbogen bei Truncus aorticus mit offenem DB, offenem FO, Ventrikelseptumdefekt

chiales oder durch einen DB, der mit den beiden Asten der A pulmonalis in Verbindung steht, in die Lungen

Das klinische Bild zeigt eine mehr oder weniger starke Cyanose. In Fallen, wo der Bronchialkreislauf genugend funktioniert, kann sie wahrend der ersten Jahre fast fehlen, ja sogar, wie bei einem von unseren Patienten, im Pubertatsalter noch gering sein Charakteristisch, wenn auch nicht immer vorhanden, ist bei den mit DB kombinierten Formen ein langdauerndes, systolisches und diastolisches Gerausch mit telesystolischer Verstarkung und P maximum im Interskapularraum (Taussig, Cooley, Mannheimer, Campbell, Soulié)

Die röntgenologische Untersuchung ergibt gewissermaßen eine Karikatur des Bildes der Tetralogie von Fallot Die ausgepragte Herzspitze ist stark gehoben und abgerundet. Die linken Herzkonturen fallen durch die Konkavitat des Pulmonalbogens *auf Der Aortenknopf steht auffallend hoch Im 2 schragen Durchmesser* ist das Fenster der A pulmonalis deutlich erkennbar. Die Lungenfelder sind hell. In den Fallen, wo die Lungendurchblutung durch die Aa. bronchiales erfolgt, sind diese als scharf begrenzte Rundschatten im Bereiche des Hilus erkennbar. Sie zeigen keinerlei Verbindung mit dem Herzschatten.

Das **EKG** zeigt einen Rechtstyp und unterscheidet sich kaum von demjenigen bei der Tetralogie von Fallot. Kombiniert sich das Bild wie im Fall 52 mit einem Vorhof- und großen Ventrikelseptumdefekt, so können neben den Zeichen der Rechtsüberlastung (T positiv in V_1 und V_2) und Rechtshypertrophie noch Symptome der Linksüberlastung (T negativ in V_5 und V_6) und der Linkshypertrophie auftreten. Selten kann auch hier ein Block beobachtet werden. Die QRS-Vektorschlinge verläuft wie bei der Tetralogie von Fallot, aber ausgesprochen stark nach rechts verschoben, P- und T-Schlinge meist nach links unten.

Die **Angiokardiographie** läßt im DAK den rechten Vorhof und rechten Ventrikel gleichzeitig mit der erweiterten Aorta erkennen. Die A. pulmonalis kommt nicht zur Darstellung, ebenso fehlt das LAK. In zweifelhaften Fällen ist das Angiokardiogramm im 2. schrägen Durchmesser aufzunehmen. Die retrograde Aortographie zeigt bei Formen, die mit einem DB kombiniert sind, die gleichzeitige Füllung der Aorta und der Äste der A. pulmonalis (Abb. 50).

Der **Herzkatheterismus** ergibt gleiche Befunde wie bei der Tetralogie von Fallot. Die Unmöglichkeit, den Katheter in die A. pulmonalis einzuführen, spricht nicht ohne weiteres für die Atresie derselben, da diese Einführung in vielen Fällen (nach unserer Erfahrung in etwa 40%) auch bei Pulmonalstenosen nicht gelingt.

Die **Differentialdiagnose, Prognose** und **Therapie** sind in Tab. XIV zusammengestellt.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer e i n f a c h e n D e x t r o p o s i t i o n d e r A o r t a m i t P u l m o n a l a t r e s i e = P s e u d o - T r u n c u s a r t e r i o s u s c o m m u n i s o d e r T r u n c u s a o r t i c u s kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Stetige, mehr oder weniger ausgesprochene Cyanose,

Geräusch: Systolisch mit P. maximum im III.–IV. IKR, bei Kombination mit offenem DB oft langdauerndes systolo-diastolisches Geräusch mit P. maximum im II. IKR links oder im Interskapularraum,

ausgesprochenes Coeur en sabot, Pulmonalbogen fehlt, Lungenfelder hell,

EKG: Rechtstyp, Rechtshypertrophie, evtl. Zeichen der Rechtsüberlastung,

Angiokardiographie: Im DAK Füllung der Aorta, Fehlen der A. pulmonalis, kein LAK,

Herzkatheterismus: Hoher Druck im rechten Ventrikel.

Eigene Beobachtungen

Fall 52. G. J. ♀, 3 Monate. *Ksp. J. Nr. 783/50* (Abb. 49 und 51).

Geringe Cyanose seit Geburt. Herz vergrößert. Kurzes systolisches Geräusch, das schwer zu hören ist. EKG: Rechtstyp, P pulmonale, positives T in V_1 und V_2, negativ in V_5–V_6. Zeichen der Rechts- und Linksüberlastung. Linkshypertrophie. Röntgenbild: Charakteristische, ausgeprägte Schuhform. Lungenfelder sehr hell. Pulmonalfenster deutlich erkennbar.



Abb. 49 Fall 52 G. J. ♀, 3 Monate *Ksp J Nr 783/50*

Angiokardiogramm Sofortige Füllung aller Herzhöhlen bei Truncus aorticus Keine A. pulmonalis Kombinierter Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt, offener DB



Abb 50 Fall 54 C G ♀, $1^{7}/_{12}$ Jahre *Ksp J. Nr 2818/50*

Darstellung des offenen DB bei einem Truncus aorticus durch Aortographie Gleichzeitige Füllung der Aorta und der Pulmonalaste (Arcus aortae dexter)

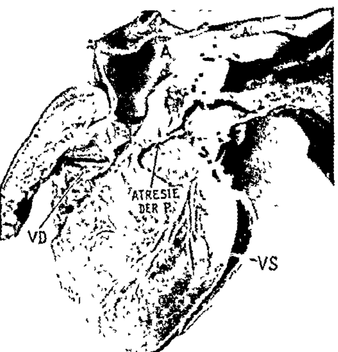


Abb. 51 Fall 52

Anatomisches Präparat bei einem Truncus aorticus mit offenem DB durch welchen retrograd die beiden Pulmonaläste gefüllt wurden



Abb. 52 Fall 99 G. E. ♂ 6 Monate *Ksp. J. Nr. 9956/53*

Typische Verhältnisse bei einem Truncus aorticus (Typ II) mit offenem DB (*kombiniert mit Cor triatriatum*)

Der linke Ventrikel wird durch den hypertrophischen rechten Ventrikel nach hinten verdrängt. Angiokardiographie. Typisch wie in Abb. 49. Die Füllung der Lungengefäße tritt erst nach 2 und 3 Sekunden auf, was für eine Blutversorgung durch den DB und die Bronchialarterien spricht. Autopsie Nr. 451. Herz deutlich vergrößert, Aorta nach rechts verschoben, rechter Vorhof stark erweitert, rechter Ventrikel außerordentlich muskelstark. Linker Ventrikel ebenfalls außerordentlich hypertrophisch. 3 Semilunarklappen der Aorta. Aus dem Arcus aortae entspringt ein DB, der mit den beiden Pulmonalarterien in Verbindung steht. Proximalwärts ist die A. pulmonalis vollständig atretisch. Ventrikelseptum- und Vorhofseptumdefekt.

Diagnose: Truncus aorticus mit offenem DB, Vorhofseptum- und Ventrikelseptumdefekt. Wolfsrachen, Hasenscharte.

Fall 53. N. R. ♂, 3 Tage. *SH J Nr. 359/47* (Abb. 48).

Generalisierte Cyanose seit Geburt. Dyspnoe. Herz vergrößert. Töne rein. EKG nicht ausgeführt. Röntgenbild: Stark vergrößertes Herz in Schuhform. Herzspitze abgerundet, nach oben verschoben. Arcus pulmonalis fehlt. Lungenfelder sehr hell. Im 2. Schrägdurchmesser Pulmonalisfenster PQ 1,76. Autopsie Nr. 1518. Stark rechtsseitig vergrößertes Herz, quer gelagert, rechter Vorhof stark erweitert, Spitze vom rechten Ventrikel gebildet, reitende Aorta. Aus dem Arcus aortae entspringt ein DB, der mit den beiden Pulmonalisästen in Verbindung steht. Proximalwärts fehlt die A. pulmonalis außer einer kleinen Ausstülpung in Richtung des rechten Ventrikels.

Diagnose: Truncus aorticus, offener DB, Atresie des proximalen Teiles der A. pulmonalis, offenes FO, Ventrikelseptumdefekt.

Fall 54. C. G. ♀, $1^7/_{12}$ Jahre. *Ksp J Nr 2818/50* (Abb. 50).

Keine Cyanose bis zum 14. Monat. Zartes Kind. Anläßlich einer febrilen Erkrankung treten Cyanose und Dyspnoe auf. Beim Eintritt wird eine starke Cyanose festgestellt. Herzgeräusch nur zeitweise zu hören, systolisch über der Spitze, systolo-diastolisch im II. IKR parasternal rechts und besonders am Rücken. Röntgenbild: Deutliche schuhförmige Konfiguration, Spitze abgerundet und gehoben, vorspringende Aorta rechts, fehlender Pulmonalbogen. Lungenfelder mäßig durchblutet. EKG: Rechtstyp, Rechtshypertrophie, Zeichen einer Rechtsüberlastung, gelegentlich AV-Extrasystolen. Angiokardiographie: Sofortige Füllung der Aorta im DAK bei fehlender A. pulmonalis, retrograde Aortographie: Gleichzeitige Füllung des Arcus aortae mit den Ästen der A. pulmonalis. Blutdruck im rechten Ventrikel 175/0. Operation mit $3^5/_{12}$ Jahren: Abkürzung und Erweiterung eines engen, nur leicht funktionierenden DB (P. D. Dr. Grob).

Diagnose: Truncus aorticus mit Arcus aortae dexter, offener DB.

d) Komplette Transposition der Aorta (evtl. mit Pulmonalstenose oder -Atresie kombiniert)

Hier entspringt die Aorta gemeinsam mit der A. pulmonalis aus dem rechten Ventrikel. Ist diese Drehungsanomalie mit einer Pulmonalstenose oder -Atresie kombiniert, was fast immer der Fall ist, so sprechen wir von Tetralogie von Fallot mit extremer Dextroposition der Aorta.

Der Blutkreislauf. Das venöse Blut fließt vom rechten Vorhof zum rechten Ventrikel und von dort in die Aorta und A. pulmonalis. Das Leben ist nur in Verbindung mit anderen intrakardialen Mißbildungen, einem Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekt möglich. Die letztere Form wird am häufigsten beobachtet.

Das klinische Bild zeigt eine Cyanose und eine Vergrößerung hauptsächlich des rechten Herzens. Beide Symptome sind um so ausgesprochener, je hochgradiger

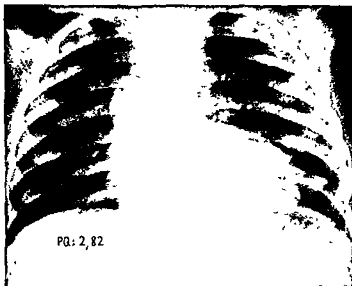


Abb 53 Fall 55 K. R. ♂, *SH J Nr. 146/47.*
Typische Herzkonfiguration bei einer kompletten Transposition der Aorta mit Pulmonalstenose (Tetralogie von Fallot mit extremer Dextroposition der Aorta).

die Rotationsstorung ist Meist ist auch ein systolisches Gerausch vorhanden mit P maximum uber dem linken Sternalrand.

Die **röntgenologische Untersuchung** laßt eine breite Aorta ascendens sowie die Abrundung und Hebung der Herzspitze erkennen In den Fallen ohne Stenose besteht ein vorspringender, pulsierender Pulmonalbogen und eine Lungenstauung; haufiger jedoch ist die Stenose vorhanden, und dann fehlt der Pulmonalbogen und die Lungenfelder sind hell

Das **EKG** zeigt eine Rechtshypertrophie mit P pulmonale Die QRS-Vektorschlinge ist stark nach rechts verlagert

Die **Angiokardiographie** (in v -d Aufnahme) erlaubt am besten die Beurteilung der transponierten Aorta Schon auf dem ersten Bild treten gleichzeitig die auffallend breite Aorta und die A pulmonalis auf Spater kommt das LAK zur Darstellung Besteht aber eine Pulmonalstenose, so ergibt sich ein ahnliches Bild wie bei der Tetralogie von Fallot, d h. es fehlt das LAK.

Der **Herzkatheterismus** ergibt keine Abweichungen gegenuber den Formen mit einfacher Dextroposition der Aorta Immerhin ist zu bemerken, daß manchmal in der A pulmonalis eine etwas hohere Sauerstoffsattigung zu finden ist als in der starker dextroponierten Aorta

Die **Differentialdiagnose** und die **Prognose** sind in Tab. XIV zusammengestellt.

Therapie. Die sichere Erkennung, ob bei den Fallen mit kompletter Transposition der Aorta eine Pulmonalstenose vorliegt, ist außerordentlich wichtig, da



Abb 54 Fall 56 S H ♂, 4 Monate. *Ksp J.Nr 1161/50*
Angiokardiographie bei einer kompletten Transposition der Aorta mit Pulmonalstenose DAK mit sofortiger Fullung der stark erweiterten Aorta und der hypoplastischen A pulmonalis

bei dieser Mißbildung eine Operation kontraindiziert ist Die Anastomose zwischen der A subclavia und A pulmonalis nach Blalock-Taussig bewirkt eine vermehrte Blutzufuhr in die linken Herzhohlen Ist nun, was meistens der Fall ist, der Ventrikelseptumdefekt zu klein, so kann das arterielle Blut nicht in die transponierte Aorta gepumpt werden und es resultiert eine Links-Insuffizienz Blalock schlagt in solchen Fallen neben der Anastomose die Herstellung eines Vorhofseptumdefektes vor

Zusammenfassung. Die Diagnose einer kompletten Transposition der Aorta kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden·

Mehr oder weniger ausgepragte Cyanose, hauptsachlich bei der Kombination mit Pulmonalstenose,

Gerausch systolisch, mit P maximum uber dem linken Sternalrand im III –IV. IKR,

Herz schuhformig mit vorspringendem Aortenbogen rechts, bei kombinierter Pulmonalstenose fehlt der Pulmonalbogen,

EKG Rechtstyp, Rechtshypertrophie, evtl Zeichen der Rechtsuberlastung,

Angiokardiographie Im DAK gleichzeitige Fullung der stark nach rechts verschobenen breiten Aorta und der A pulmonalis, kein LAK bei kombinierter Pulmonalstenose,

Herzkatheterismus Hoher Druck im rechten Ventrikel; sehr tiefer Druck in der A. pulmonalis bei Kombination mit Pulmonalstenose.

Eigene Beobachtungen

Von den 4 von uns beobachteten Säuglingen mit kompletter Transposition der Aorta und Pulmonalstenose seien 2 erwähnt:

Fall 55. K. R. ♂, 1 Tag *SH J Nr. 146/47* und Kontrolle mit 2 Jahren, *Ksp J. Nr. 9621/49* (Abb 53).

2./2. Kind Geb gew. 3900 g. Sofortige starke Cyanose, bleibt 3 Wochen unter Kontrolle im Säuglingsheim Kommt im Alter von 2 Jahren im Ksp zur Operation Auffallend starke Cyanose, besonders im Gesicht. II. PT stark akzentuiert Systolisches und fragliches diastolisches Geräusch im II. IKR rechts und über dem Sternum Systolisches Geräusch im III. IKR Blutdruck 90/70 mm Hg. EKG Extremer Rechtstyp mit Zeichen der Überlastung des rechten Herzens Röntgenbild: PQ 2,82 „Coeur en sabot", kein Pulmonalbogen. Angiokardiographie Sofortige starke Füllung der breiten Aorta und der A pulmonalis Lungengefäße sehr klein. Kein LAK Katheterismus aus technischen Gründen nicht ausführbar

Diagnose: Tetralogie von Fallot mit extremer Dextroposition der Aorta

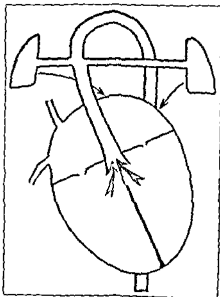
Fall 56. S H ♂, 4 Monate *Ksp J Nr 1161/50* (Abb 54)

1./1. Kind Großvater vs. mit 29 Jahren an Herzfehler gestorben (kongenital?). Geb gew 2970 g Leichte Cyanose in den ersten Tagen, besonders an den unteren Extremitäten Rasche Atmung Mit 4 Monaten Hospitalisation Starke Cyanose beim Schreien Kurzes systolisches Geräusch parasternal links EKG Rechtstyp mit Zeichen einer Belastung des rechten Herzens Röntgenbild. PQ 3,32, deutliches „coeur en sabot", fehlender Pulmonalbogen Angiokardiographie Deutliche Füllung im DAK der breiten, stark dextroponierten Aorta mit leichter Darstellung der A. pulmonalis, kein LAK Katheterismus aus technischen Gründen nicht ausführbar

Diagnose Tetralogie von Fallot mit extremer Dextroposition der Aorta

e) Komplette oder partielle Transposition der Aorta bei fehlender Bildung des Septum aorto-pulmonale = Truncus arteriosus communis

Diese Mißbildung ist relativ selten (21‰ nach Abbott) Humphreys konnte 1932 15 Fälle in der Literatur finden, und Lev und Saphir fügten bis 1942 19 weitere hinzu Collett und Edwards unterzogen 1949 alle Fälle der Literatur, die inzwischen auf 116 angestiegen waren, einer Kritik und ließen nur 93 als echte Beispiele von Truncus arteriosus communis gelten



Bei dieser Anomalie besteht ein einziges vom Herzen wegführendes Gefäß, aus welchem die Kranzarterien, die Lungenarterien und die Arterien des großen Kreislaufes entspringen Nach Collett müssen folgende Voraussetzungen erfüllt sein 1 Es darf ohne Zeichen einer Atresie der A pulmonalis ein einziges arterielles Gefäß aus der Herz-

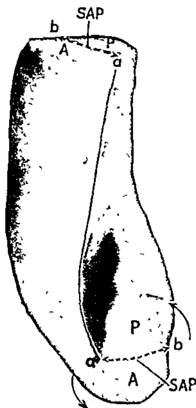


Abb 55 Plastische Darstellung der Drehung des Truncus arteriosus, modifiziert nach Kramer

basis entspringen; 2. aus diesem einzigen Gefäß mussen die Kranzarterien, die Lungen- und die großen Arterien entspringen Nach diesen Autoren gibt es verschiedene Varianten, die auf eine mehr oder weniger starke Storung in der Anlage des Septum aorto-pulmonale und auf die Entstehung der Aa. pulmonales aus dem VI Aortenbogen zuruckzufuhren sind Um die vorgeschlagene Einteilung zu verstehen, mussen kurz einige embryologische Grundbegriffe erwahnt werden (Abb 55)

Kramer hat 1942 eine klare Darstellung der Embryonalphasen gegeben Truncus arteriosus wird das große Gefäß genannt, das cranialwärts aus dem Herzen entspringt; Conus arteriosus ist dagegen der Teil des Herzens, der es mit dem Truncus arteriosus verbindet. An der Verbindungsstelle der beiden Abschnitte beginnen sich die Semilunarklappen auszubilden *Normalerweise vollzieht sich während der Entwicklung* eine Torsion des Truncus und des Conus arteriosus in Uhrzeigerrichtung, so daß cranial die Lage der Gefäße gegenüber caudal eine entgegengesetzte wird Gleichzeitig bildet sich aus der Wandung des Truncus arteriosus das Septum aorto-pulmonale, das dieselben Spiralbewegungen mitmacht. Auf Grund der fehlerhaften Bildung des Septum aorto pulmonale entsteht *der Truncus arteriosus communis Die Entwicklung* des Septums erfolgt cranial caudalwarts und fuhrt zur Bildung der Pars membranacea des Septum interventriculorum, welche sich mit dem cranialwärts wachsenden muskulären Teil des Septum interventriculorum verbindet So ist es verständlich, daß beim Truncus communis stets das Septum membranaceum interventriculorum fehlt. In Abb 56 haben wir schematisch die Genese der Semilunarklappen dargestellt, um verständlich zu machen, weshalb bei einer Storung in der Entwicklung *des Septum aorto pulmonale verschiedene Bildungsanomalien der Semilunarklappen entstehen*

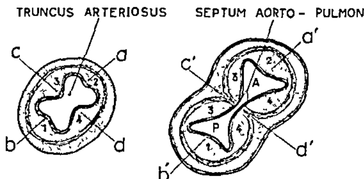


Abb 56 Embryologische Entwicklung und Entstehung der Semilunarklappen der großen Gefäße des Herzens (modifiziert nach Kramer)

Die von Humphreys vertretene Ansicht, daß die Anwesenheit von 4 Semilunarklappen beim Truncus arteriosus eine Bedingung für die Diagnosestellung sei, wird abgelehnt In der Regel werden nur 3 Semilunarklappen gefunden, jedoch auch Fälle mit 2 bis 6 Klappen beschrieben Collett und Edwards unterteilen den Truncus arteriosus in 4 Gruppen und verschiedene Untergruppen, nämlich 1. Aus dem Truncus arteriosus entspringen die Aorta ascendens und der Truncus pulmonalis, 2 die Arteria pulmonalis dextra et sinistra entspringen gemeinsam aus der dorsalen Wand des Truncus arteriosus; 3 die Aa. pulmonales entspringen unabhängig voneinander aus dem Truncus arteriosus, 4 es fehlen die Aa pulmonales, so daß man an eine kongenitale Aplasie des VI. Aortenbogens denken muß; der Lungenkreislauf wird durch die Aa bronchiales versorgt

Der Blutkreislauf. Das venose Blut fließt vom rechten Vorhof in den rechten Ventrikel, sodann in den Truncus arteriosus communis, von dort zum Teil in die Gefaße des großen Kreislaufes und zum Teil, je nach der anatomischen Moglichkeit, in die Lungen. Das arterielle Blut fließt vom linken Vorhof zum linken Ventrikel und durch den Ventrikelseptumdefekt in den Truncus arteriosus

Das klinische Bild zeigt ab Geburt eine Cyanose von verschiedener Intensitat (nur selten fehlt sie) Im Fall 57 war sie kaum vorhanden, im Fall 59 in leichtem Grade Bei allen unseren Patienten bestanden eine Dyspnoe sowie die Zeichen einer Lungenstauung Ein systolisches, uncharakteristisches Gerausch kann vorhanden sein Typisch ist der verstarkte II Ton ohne Spaltung, jede Spaltung des II Tones mußte diese Diagnose ausschalten

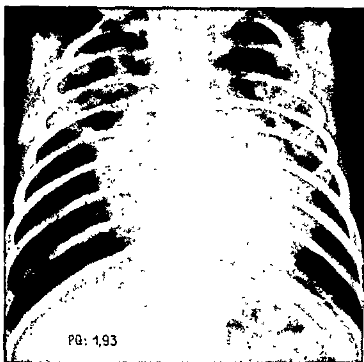
Die rontgenologische Untersuchung. In der Literatur wird als typisches Merkmal ein Winkel von 90° zwischen Gefäßband und Herzschatten angegeben, der besonders bei den Aufnahmen im ersten Schragdurchmesser zum Vorschein komme (Taussig) Dies trifft bei jungen Sauglingen nicht zu, außer beim Typ 4 der Mißbildung Nach unserer Erfahrung bestehen eine starke Vergroßerung des Herzens mit Abrundung und leichter Hebung der Spitze und eine Lungenstauung (Abb 57a) Dies wurde vor kurzem auch von Soulié bestatigt, der nur einmal bei seinen 5 Fallen den erwahnten Winkel von 90° beobachten konnte Die von Taussig als charakteristisch bezeichnete schuhformige Herzkonfiguration ist nur bei der kombinierten Aplasie der A pulmonalis vorhanden

Das EKG durfte eine Rechtshypertrophie mit Rechtsuberlastung zeigen.

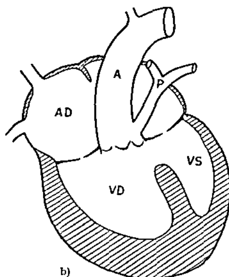
Die Angiokardiographie laßt im DAK die sofortige Fullung eines breiten Gefaßes entsprechend dem Verlauf einer transponierten Aorta erkennen Die Lungengefaße werden außer beim Typ 4 sofort gefullt, ohne daß es zu einer schonen Darstellung des Pulmonalisstammes kommt Ein LAK wird gelegentlich beobachtet

Der Herzkatheterismus ergibt einen erhohten Druck im rechten Ventrikel und im entspringenden Truncus communis, wo auch der diastolische Druck erhoht ist

Die Differentialdiagnose, Prognose und Therapie sind in Tab XIV zusammengestellt.



a)



b)

Abb. 57 Fall 60 F. W. ♂, 4 Wochen. *Ksp J Nr. 3245/47.*

a) Herzvergrößerung mit abgerundeter und gehobener Spitze bei Truncus arteriosus communis vom Typ I nach **Collett** und **Edwards**. Das Vorspringen des Herzens nach rechts steht mit dem kombinierten Vorhofseptumdefekt in Zusammenhang. Lungenstauung.

b) Schematische Darstellung des Falles

Zusammenfassung. Die Diagnose einer **kompletten Transposition** der **Aorta** bei **fehlender Bildung des Septum aorto-pulmonale** = **Truncus arteriosus communis** kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Cyanose ab Geburt, in mäßiger bis starker Ausprägung,

Geräusch uncharakteristisch, klappender, nicht verdoppelter II Ton,

großes Herz mit abgerundeter, gehobener Spitze, Lungenstauung, bei Typ 4 schuhförmige Herzkonfiguration,

EKG: Rechtstyp, Rechtshypertrophie, evtl Zeichen der Rechtsüberlastung,

Angiokardiographie. Sofortige Füllung im DAK des Truncus arteriosus, je nach dem Typ verschiedene Füllung der Pulmonalgefäße,

Herzkatheterismus Hoher Druck im rechten Ventrikel und im Truncus arteriosus

Eigene Beobachtungen

Fall 57. S R ♂, 8 Tage *Ksp J Nr 2030/39*

Beim Spitaleintritt keine Cyanose. Herztöne überall sehr laut, nicht gespalten, fast klingend; im III. IKR links leises systolisches Geräusch Nach plötzlichem Kollaps un erwarteter Exitus Autopsie Nr 723· Herz vergrößert mit starker Erweiterung des rechten Vorhofes Ventriculus communis, weit offenes FO Aus dem einzigen Ventrikel entspringt ein großes Gefäß, das 1 cm oberhalb der Abgangsstelle 2 Lungenarterien bildet Die beiden Koronararterien entspringen ebenfalls aus diesem gemeinsamen Gefäß Im Bereich des Isthmus wird das Gefäß eng und setzt sich in die Aorta thoracica fort Mitralklappe fehlt

Diagnose· Truncus arteriosus communis vom 3 Typ nach Collett und Edwards Ventriculus communis, offenes FO, ISTA

Fall 58. K A ♀, 10 Tage *SH J Nr. 203/40.*

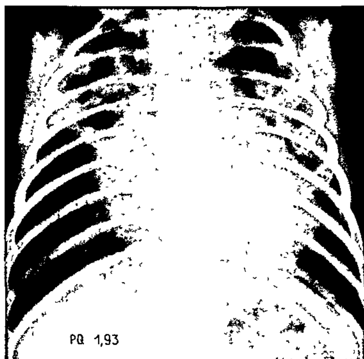
Cyanose seit Geburt Dyspnoe, apnoische Anfälle Kein Geräusch Röntgenbild Starke Vergrößerung des Herzens in toto, ausgeprägter nach links PQ 1,48 Autopsie Nr 879 Kein Vorhofseptum Zwei getrennte Atrioventrikulärklappen führen zu einem einzigen Ventrikel, aus welchem ein Truncus arteriosus communis entspringt Die zwei Lungenarterien entspringen aus diesem Truncus, wie auch die normalen Äste des Arcus aortae Das Herz ist stark vergrößert.

Diagnose Truncus arteriosus communis vom 3 Typ Cor biloculare, Pericarditis chronica adhaesiva an der Spitze und Hinterwand

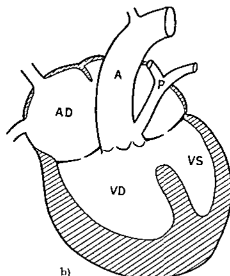
Fall 59. S H ♀, 6 Monate *SH J Nr 221/45*

Tachypnoe und Dyspnoe seit Geburt Leichte Cyanose der Stirne Systolisches Geräusch, am stärksten über dem Sternum Klappender II Ton über der Basis Röntgenbild Starke Vergrößerung des Herzens, besonders links, mit deutlicher Lungenstauung PQ 1,65 Autopsie Nr 119 Großes, kugeliges Herz, Spitze vom rechten Ventrikel gebildet, starke Hypertrophie der Muskulatur Ein einziges großes Gefäß entspringt aus den beiden Ventrikeln Ventrikelseptumdefekt, offenes FO 3 verdichtete Klappen am Ostium des Truncus, aus welchem sich seitlich der Truncus A pulmonalis bildet mit den beiden Pulmonalarterien Ein DB verbindet die A pulmonalis mit der Aorta descendens Proximal davon ist eine starke Einengung des Arcus aortae zu beobachten

Diagnose Truncus arteriosus communis vom 1 Typ nach Collett und Edwards, offenes FO und Ventrikelseptumdefekt, offener DB, ISTA



a)



b)

Abb 57 Fall 60 F W ♂, 4 Wochen *Ksp J Nr 3215/47*

a) Herzvergroßerung mit abgerundeter und gehobener Spitze bei Truncus arteriosus communis vom Typ I nach Collett und Edwards Das Vorspringen des Herzens nach rechts steht mit dem kombinierten Vorhofseptumdefekt in Zusammenhang Lungenstauung

b) Schematische Darstellung des Falles

Die **Angiokardiographie** ergibt im DAK eine starke Füllung der Aorta, während die A pulmonalis kaum dargestellt wird Erst in den folgenden Bildern ist sie deutlich erkennbar und verschwindet dann wieder Nach 4–6 Sekunden, je nach



Abb 58 Fall 61 B. J ♀, 2 Monate *Asp J Nr 4179/44*
Vergrößertes Herz mit abgerundeter und gehobener Spitze und Lungenstauung bei Taussig Bing-Komplex

dem Alter, erscheint sie erneut im LAK Genau dieselbe Bilderfolge erhielten wir bei einem älteren Kinde.

Der **Herzkatheterismus** erlaubt die Abgrenzung vom Eisenmenger-Komplex, indem hier in der Aorta eine niedrigere Sauerstoffsättigung als in der A. pulmonalis gefunden wird, die infolge der stärkeren Sinistroposition mehr arterielles Blut enthält

Die **Differentialdiagnose** und die **Prognose** sind in Tab. XIV zusammengestellt

Therapie gibt es vorläufig keine

Zusammenfassung. Die Diagnose einer kompletten Transposition der Aorta mit Sinistroposition der A pulmonalis = Taussig-Bing-Komplex kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Stark ausgeprägte Cyanose seit Geburt,

Geräusch systolisch im II.–III IKR links,

großes Herz mit vorspringender pulsierender A pulmonalis, Lungenstauung, EKG. Rechtstyp, Rechtshypertrophie, evtl Zeichen der Rechtsüberlastung;



Abb. 59. Fall 64 B. H. ♂, Todesalter 5⁹/₁₂ Jahre *Ksp J.Nr 2393/50.* Anatomisches Präparat bei einem Taussig-Bing-Komplex (klinisch diagnostiziert) Autopsie Nr 443/53. Stellung der großen Gefäße mit transponierter Aorta, Sinistroposition der A pulmonalis und offenem DB

Angiokardiographie Im DAK sofortige Fullung der Aorta, verspatete, maßige Darstellung der A pulmonalis, im LAK Wiedererscheinen der A pulmonalis,

Herzkatheterismus. Hohere Sauerstoffsattigung in der A. pulmonalis gegenüber der Aorta.

Eigene Beobachtungen

Fall 61. B J. ♀, 2 Monate *Ksp. J Nr 4179/44* (Abb. 58)

Generalisierte Cyanose seit Geburt Schwierigkeiten beim Trinken, wobei sich Cyanose und Dyspnoe verstärken. Apnoe-Anfälle. Herz vergrößert, lautes systolisches Geräusch mit Maximum im III IKR rechts, diastolisches Geräusch im II. IKR rechts II PT deutlich verstärkt. EKG Rechtstyp. Rontgenbild. Stark vergrößertes, kugeliges Herz. Abrundung und Hebung der Spitze. Lungenstauung PQ 1,54 Autopsie Nr 678 Vergroßertes Herz,



a)



b)

Abb 60 Fall 63 R M ♂, 8 Monate *Ksp J Nr 717/50.*

a) Herzkonfiguration bei Transposition der Aorta mit Sinistroposition und Stenose der A pulmonalis. Drehung des Herzens um 180° im entgegengesetzten Sinne des Uhrzeigers

b) Angiokardiographie Sofortige Fullung des hochgelagerten rechten Vorhofes und rechten Ventrikels und der Aorta Die A pulmonalis kommt nicht zur Darstellung Arcus aortae von links nach rechts verlaufend



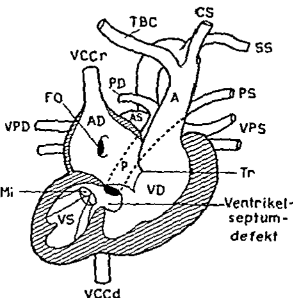


Abb 61. Fall 63 Anatomisches Präparat und schematische Darstellung

Aorta verläuft nach ihrem Abgang vom Herzen rechts von der A pulmonalis, *entspringt direkt aus dem rechten* Conus arteriosus, verlauft dann über dem rechten Hauptbronchus hinter dem Oesophagus durch, um wieder auf der linken Seite caudalwärts zu ziehen. Die A. pulmonalis entspringt links von der Aorta reitend über dem Septum. Ventrikelseptumdefekt (Durchmesser $1\frac{1}{2}$ cm)

Diagnose: Transposition der Aorta mit Sinistroposition der A pulmonalis Arcus aorticus dexter circumflexus, Ventrikelseptumdefekt Multiple Mißbildungen (Taussig Bing Komplex).

Fall 62. M S ♂, 5 Tage
Ksp J Nr. 4929/44.

Dyspnoe und Blässe seit dem 1 Tag. Cyanose am 2 Tag, rasch zunehmend Systolisches Gerausch uber der Mitte des Sternums Rontgenbild Sehr verbreitertes Herz mit *schmalem* Gefäßband. Abrundung und Hebung der Spitze, kein vorspringender Pulmonalbogen *Lungen*stauung. PQ 1,84. Autopsie Nr 1015 Stark vergroßertes Herz, hauptsächlich rechter Ventrikel stark erweitert und hypertrophisch Rechter Vorhof stark dilatiert, linker Ventrikel wenig erweitert, linker Vorhof normal groß Aorta und A. pulmonalis reiten gemeinsam über dem Ventrikelseptum. *Relative* Pulmonalstenose Fehlen des Septum membranaceum

Diagnose· Reitende Aorta und A. pulmonalis, leichte Stenose der A. pulmonalis, Ventrikelseptumdefekt

Fall 63. R. M. ♂, 8 Monate. *Ksp J. Nr 717/50* (Abb 60 und 61)

Kongenitale Cyanose, die geringer *zu werden scheint und* ab 5. Monat stationär bleibt. Keine Dyspnoe *Beim Eintritt stark cyanotisch* Vergrößertes Herz, Spitzenstoß im III. *bis IV. IKR rechts.* Kein *Schwirren.* II. Ton deutlich akzentuiert. systolisches Geräusch, im *II. IKR rechts* am stärksten zu hören Puls 120 Blutdruck 70/50 mm Hg (linker Arm)

EKG: Zeichen einer Belastung in den linken Brustwandableitungen, die präcordialen Ableitungen und der Vektor sprechen für eine Herzdrehung. Röntgenbild: Vergrößerung des Herzens mit starker Vorwölbung der linken Konturen, besonders im oberen Quadranten. Spitze nach rechts gedreht PQ 2,38 Angiokardiographie: Aorta füllt sich schon auf dem 1 Bild, es kommt keine A pulmonalis zur Darstellung. Der rechte Vorhof liegt rechts hoher als normal, der rechte Ventrikel vorn und links, der linke Ventrikel hinten und rechts. Kind stirbt mit 20 Monaten Autopsie Nr 127: Herz vergrößert, Spitze des linken Ventrikels liegt rechts Sie hat eine Drehung von 180° gemacht Aorta geht aus der rechten Kammer links vorn ab A pulmonalis entspringt reitend über einem Ventrikelseptumdefekt und verläuft nach hinten, von rechts nach links Vorhöfe erweitert, offenes FO, Lungenvenen, Vv. cavae und Aa. coronarie normal.

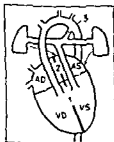
Diagnose Transposition der Aorta, Sinistroposition der A. pulmonalis mit Stenose, Herzdrehung. Taussig-Bing-Komplex

Fall 64. B H ♂, Todesalter $5^{3}/_{12}$ Jahre. *Ksp J Nr. 2393/50* (Abb. 59)

Keine Cyanose im Säuglingsalter Wegen Herzklopfen vom Hausarzt kontrolliert. Entwicklung schwierig, bleibt immer nach vorn gebeugt Oft dyspnoisch Von Zeit zu Zeit Ödeme Langsam zunehmende, mäßige Cyanose Mit 5 Jahren zur Abklarung des Herzfehlers eingewiesen Leichte Cyanose Keine Dyspnoe, keine Ödeme Starkes Schwirren Lautes, schabendes, systolisches Geräusch mit Maximum über dem Erbschen Punkt. Gelegentlich diastolisches Geräusch im II—III. IKR parasternal links II PT stark akzentuiert Zahlreiche Extrasystolen Puls. 120/Min. Blutdruck 85/70 mm Hg Leber leicht vergrößert Hb 97%, Erythrozyten 4,5 Mill Hämatokrit 45 EKG Q_{III} S_I-Typ Myokardschaden Röntgenbild: PQ 2,18 Herz stark erweitert, Spitze leicht gehoben. Aortenbogen klein, Pulmonalisbogen breit und vorspringend, stark pulsierend Hilustanz. Rechter Vorhof erweitert Angiokardiographie: Frühzeitige Füllung der Aorta, schwache langdauernde Füllung der A. pulmonalis, hauptsächlich gleichzeitig mit dem Auftreten des LAK. Herzkatheterismus Sauerstoffsättigung in der Aorta (80,5 Vol.%) ist niedriger als in der A pulmonalis (88,5 Vol %) Autopsie Nr 443 Bestätigt die klinische Diagnose eines Taussig-Bing Komplexes

Diagnose Taussig-Bing Komplex bei fast fehlendem Septum interventriculorum.

g) Komplette Transposition der großen Gefäße (= gekreuzte oder echte Transposition)



Die Transposition der großen Gefäße stellt die extreme Rotationsstörung der Aorta und der A pulmonalis dar und führt mit seltenen Ausnahmen zu einem großen Herzen (Fanconi, Taussig, Mannheimer) Wegen der schlechten Prognose wird diese Anomalie bei der Autopsie von Säuglingen häufig beobachtet. Abbott hat sie unter 1000 Herzmißbildungen 49mal angetroffen 1930 konnte Kato aus der Literatur 97 Fälle sammeln Gibson fand 9 Transpositionen unter 105 kongenitalen Herzmißbildungen. Hanlon und Blalock stellten bis 1948 in der ganzen Literatur 123 Fälle mit durchschnittlicher Lebensdauer von 5½ Monaten zusammen Nur 6 Kinder überlebten das 10 Lebensjahr Der älteste Fall, der mit einer Tricuspidalatresie kombiniert war, kam mit 56 Jahren ad exitum (Hedinger) Keith hat weitere 62 eigene Beobachtungen hinzugefügt. Bei seinen Fällen beträgt das Durchschnittsalter 3 Monate Lo Bianco hat bei 7% aller cyanotischen Vitien eine komplette Transposition der großen Gefäße gefunden. Das Verhältnis Knaben—Mädchen ist 2 1.

Die Meinung verschiedener AA., daß das Vorliegen mehrerer zusätzlicher Herzmißbildungen die Prognose verbessere, teilen wir nicht. Die längste Lebensdauer haben wir bei den Fällen gefunden, die nur einen Vorhofseptumdefekt aufwiesen.

Wir haben seit 1925 25 Transpositionen beobachten können, die mit zwei einzigen Ausnahmen alle im Säuglingsalter ad exitum kamen und pathologisch-anatomisch untersucht wurden. Gerade im Rahmen dieses Vitiums fanden sich Formen mit großem Herzen ohne pathologischen Auskultationsbefund, so daß wir mit besonderem Interesse die Differentialdiagnose gegenüber den sogenannten idiopathischen Herzhypertrophien gezogen haben.

Der **Blutkreislauf.** Das venöse Blut fließt vom rechten Vorhof zum rechten Ventrikel, von dort durch die Aorta in den großen Kreislauf. Das arterielle Blut, das von den Venae pulmonales in den linken Vorhof und in den linken Ventrikel gelangt, wird in die A. pulmonalis getrieben, was mit dem Leben unvereinbar ist. Die Lebensfähigkeit wird nur durch weitere intrakardiale Mißbildungen ermöglicht. Wir haben in Abb. 62 die häufigsten Formen zusammengestellt und wie folgt eingeteilt:

1. Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt,
2. Transposition der großen Gefäße mit Vorhofseptumdefekt,
3. Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und offenem FO,
4. Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und Stenose oder Atresie des Arcus aortae (S. 55).

Diese Transpositionen zeigen neben gemeinsamen Merkmalen spezifische Kennzeichen, auf Grund derer sie voneinander unterschieden werden können. Wir verdanken Helen Taussig die genaue klinische Beschreibung. Charakteristisch ist nach ihr die verstärkte Cyanose an den oberen Extremitäten und am Kopf. Andere AA. (Abramson) bestreiten dies. Die Cyanose ist in $^3/_4$ der Fälle schon bei der Geburt vorhanden. In den ersten Lebenstagen kann ein Herzgeräusch wie auch eine Vergrößerung des Herzens fehlen. Bei den von Keith beobachteten 44 Kindern war 28mal ein systolisches Geräusch bei der Geburt zu hören. Erst allmählich zeigt sich die kugelige Form, wobei auf dem Ventralbild ein sehr schmales, auf der Aufnahme im 2. schrägen Durchmesser ein sehr breites Gefäßband zu erkennen ist, worauf Fanconi besonders hingewiesen hat. Sehr typisch ist die fortschreitende Erweiterung des Herzens nach den ersten 3—4 Lebenswochen. Die Lungengefäße sind gestaut. Die angiokardiographischen Untersuchungen haben viel zur Erkennung dieser Anomalie beigetragen (Castellanos, Abramson, Goodwin). Im EKG finden wir einen Rechtstyp mit einem verbreiterten P (Ingham, Oglesby), selten einen AV-Block. Die Verschiebung der Herzachse schwankt zwischen 115° und 160°. In den präcordialen Ableitungen werden häufig ein Überwiegen des rechten Ventrikels, eine High voltage und ein biphasisches QRS beobachtet. Zur operativen Behandlung wurden verschiedene Methoden vorgeschlagen: Kombination der üblichen Anastomose nach Blalock-Taussig mit einem künstlichen Vorhofseptumdefekt oder eine Anastomose

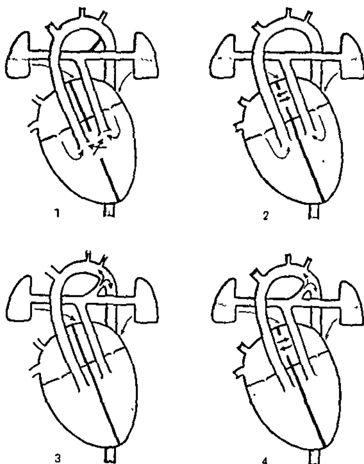


Abb 62 Schematische Darstellung der verschiedenen zusätzlichen Mißbildungen bei der Transposition der großen Gefäße mit Verteilung der Cyanose

1 mit Ventrikelseptumdefekt, 3 mit offenem DB,
2 mit Vorhofseptumdefekt, 4 mit offenem DB und FO

zwischen der Vena pulmonalis und der Vena cava cranialis Leider haben diese Vorschlage bis heute noch zu keinen uberzeugenden Resultaten gefuhrt Keith und Mitarbeiter schlagen die Implantation der transponierten Gefäße am richtigen Ort vor Mittels des kunstlichen Herzens sollte der Eingriff moglich sein Diese Operation wurde viermal versucht, aber vorlaufig ohne Erfolg

1 Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt

Diese Variation kann rein oder kombiniert mit offenem FO oder offenem DB vorkommen. Wir haben 7 solche Fälle beobachten können Die Lebensdauer scheint hauptsächlich mit der Größe des Ventrikelseptumdefektes im Zusammen-

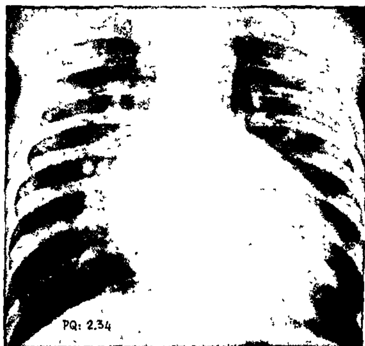


Abb. 63 Fall 66 K. E ♂, 2 Monate *Ksp. J Nr. 5618/29*
Typische Herzkonfiguration, Eiform mit schmalem Gefäßband bei Transposition der Gefäße und Ventrikelseptumdefekt

hang zu stehen Unsere Kinder kamen alle innerhalb von 3½ Monaten ad exitum, mit Ausnahme des Falles 66, der mit 14 Monaten, und 68, der mit 9 Jahren starb

Der Blutkreislauf. Das venose Blut, das vom rechten Vorhof in den rechten Ventrikel fließt, mischt sich hier mit dem vom linken Ventrikel durch den Ventrikelseptumdefekt kommenden arteriellen Blut und gelangt als Mischblut in den großen Kreislauf Taussig hat darauf hingewiesen, daß zeitweise ein umgekehrter Shunt zwischen den beiden Ventrikeln entstehen kann, so daß venoses Blut in die A pulmonalis gelangt, was allerdings nicht von allen AA anerkannt wird

Das klinische Bild zeigt eine meist erst im Verlaufe von Wochen oder Monaten deutlich zunehmende Cyanose Bei unseren Patienten war sie nur dreimal in generalisierter Ausdehnung bei der Geburt vorhanden Bei den übrigen trat sie erst mit 2 Monaten als Anzeichen des raschen Herzversagens auf Dyspnoe und Hustenanfälle können schon früh vorhanden sein. Ein Geräusch kann besonders

in Fällen mit großem Ventrikelseptumdefekt fehlen. In 3 unserer Fälle (66, 67, 69) bestand nie ein pathologischer Auskultationsbefund. Bei den übrigen war ein systolisches Geräusch zu hören, das in bezug auf seinen Charakter und seine Lokalisation keine Rückschlüsse ziehen ließ



Abb 64 Fall 70 S. M. ♀, 10 Wochen. Ksp J Nr 1704/50
Typische Angiokardiographie bei Transposition mit Ventrikelseptumdefekt

Die **röntgenologische Untersuchung** zeigt (Abb 63) eine Vergrößerung des Herzens in toto, besonders nach links, und imponiert als Eiform Das Gefäßband ist in der v d Aufnahme schmal Die Lungengefäße sind gestaut

Das **EKG** ist uncharakteristisch Wir fanden dreimal einen Rechtstyp mit Rechtshypertrophie und einmal (Fall 71) einen Linkstyp mit Linkshypertrophie und P mitrale (single ventricle)

Die **Angiokardiographie** zeigt als charakteristisches Merkmal schon im DAK die Füllung der beiden großen Gefäße, ohne daß es zu einem typischen LAK kommt (Abb. 64 und 65) Diese Tatsache ist von Bedeutung in der Differentialdiagnose *gegenüber der Transposition mit einem Vorhofseptumdefekt* Pathognomonisch ist auch der in entgegengesetzter Richtung, d h von links unten nach rechts oben verlaufende Conus pulmonalis

Die Resultate des **Herzkatheterismus** sind nur bei ziemlich gesicherter röntgenologischer und angiokardiographischer Diagnose von Bedeutung Das Eindringen mit dem Katheter in die Aorta ist kein genügender Beweis Nur selten gelingt es, durch den Ventrikelseptumdefekt den linken Ventrikel zu erreichen. Die höhere

a)



b)

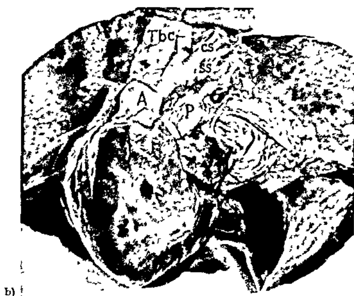


Abb. 65. Fall 69. H. P ♂, 2 Monate. *Ksp.J Nr 4385/47*

a) Angiokardiographie mit gleichzeitiger Füllung der Aorta und der A. pulmonalis bei Transposition der Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt. Man beachte die entgegengesetzte Richtung des Conus pulmonalis (Unmittelbar post mortem ausgeführt)

b) Anatomisches Präparat von Fall 69

Tabelle VII. Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelseptumdefekt

Fall	Name	J Nr	Todesalter	Dyspnoe	Cyanose		Geräusch	EKG	Röntgenbild	Röntgenbild
					Auftreten	Lokalisation				
65	K H ♂	9712/25 Ksp	2 Mo	mit 5 Wo	mit 3 Tag.	Hände und Füße, Gesicht normal	systolisch über ganzem Herz	—	Großes Herz bes links, schmales Gefäßband, Pulmonalisbogen fehlt, Lungenstauung, PQ 1,63	Nr 90 Großes Herz, bes links, TR, VS-defekt, FO offen, DB geschlossen
66	K E ♂	5618/29 Ksp	14 Mo	mit 13 Wo	seit Geburt, dann zunehmend	perioral und Hände, dann generalisiert	kein	—	Großes Herz, bes links, schmales Gefäßband, Pulmonalisbogen fehlt, Lungenstauung, PQ 2,34	Nr 29 Mächtig großes Herz, bes links, TR, VS defekt, FO offen, DB geschlossen
67	S H ♂	9127/32 Ksp	2 Mo	vom 2 Mo gleichzeitig mit Husten	vom 2 Mo rasch zunehmend	generalisiert	kein	—	Großes Herz, bes links, schmales Gefäßband, Lungenstauung, PQ 1,50	Nr 612 Sehr großes Herz, fast ausschließlich links, TR, großer VS-defekt
68	G M ♀	2964/34 Ksp	9 J	bei Anstrengung seit Geburt mit 6 J Kopfschmerzen	seit Geburt	generalisiert	laut, systolisch, Maximum Pulmonalis	Rechtstyp Rechtshypertrophie P mitrale?	Großes Herz als Säugling, später kleiner, schmales Gefäßband, PQ 2,15	Nr 644 TR, VS-defekt, Hypertrophie des linken Ventrikels, Atrophie des rechten Ventrikels
69	H P ♂	4385/47 Ksp	2 Mo	mit 2 Mo plötzlich seit Geburt Husten	keine	—	kein	Rechtstyp Rechtshypertrophie	Großes Herz, dystelektatisch, Pneumonie, Lungenstauung, PQ 2,57	Nr 1244 Großes Herz, TR, großer VS-defekt, FO und DB geschlossen
70	S M ♀	1704/50 Ksp	mit 10 Wo eingewiesen	mit 5 Wo	seit Geburt	stärker am Oberteil des Körpers	laut, systolisch	Rechtstyp Rechtshypertrophie P pulmonale	Großes Herz, bes links, Pulmonalisbogen verstrichen, schmales Gefäßband, PQ 1,88	entlassen mit 14 Wochen
71	G A ♀	6691/51 Ksp	14 Wo	leichte anoxämische Anfälle, Husten	mit 3 Mo, plötzlich	generalisiert	systolisch	Linkshypertrophie P mitrale	Auffallend großes kugeliges Herz, schmales Gefäßband PQ 1,72	Nr 1584, Großes Herz, TR, großer VS-defekt, FO offen

Sauerstoffsattigung in der A pulmonalis als in der Aorta und der beidseitig gleiche systolische und diastolische Druck sind fur das Vitium typisch.

Die **Differentialdiagnose, Prognose** und **Therapie** sind in Tab. XIV zusammengestellt.

2. Transposition der großen Gefaße mit Vorhofseptumdefekt

Die Kombination der Transposition mit einem Vorhofseptumdefekt bzw. mit einem offenen FO bei geschlossenem DB und intaktem Septum interventriculorum ist eine sehr seltene Mißbildung. Taussig hat keinen Fall beobachten



Abb 66 Fall 73 O D. ♂, 10 Wochen *Ksp J Nr 4569/35*
Kugeliges Herz mit schmalem Gefäßband und Lungenstauung bei Transposition der großen Gefaße mit Vorhofseptumdefekt

konnen Kato fand in der Literatur 9 Falle Halpert und Cushing konnten zu einem eigenen Falle aus dem Schrifttum noch 3 weitere hinzufugen, so daß die Gesamtzahl der bis jetzt beschriebenen Falle, eingerechnet die Publikation von Rushmer (1953), 14 betragt. Wir haben diese Kombination 4mal beobachten können. Nach verschiedenen AA soll die Lebensdauer nur einige Stunden oder Tage betragen. Unser jungster Fall erreichte das Alter von 2½ Monaten und der alteste von 10 Monaten.

Der Blutkreislauf. Das Blut kann, je nach den stark wechselnden Druckverhältnissen, zwischen den beiden Vorhofen hin- und herfließen. Das so entstehende Mischblut wird von den Ventrikeln in die großen Gefaße gepumpt. Nur wenn die Verbindung zwischen den beiden Vorhofen groß genug ist, ist eine langere Lebensdauer zu erwarten.

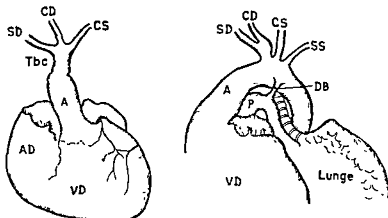


Abb. 67. Fall 72. W. O. ♂, 3 Monate *Ksp J.Nr 7570/31.*
Halbschematische Darstellung des anatomischen Präparates, von vorn und im 2 Schrägdurchmesser gesehen, zur Erklarung des schmalen Gefäßbandes.

Das **klinische Bild** entspricht demjenigen der vorhergehenden Gruppe Bei allen unseren Patienten bestand im Gegensatz zu den Formen mit Ventrikelseptumdefekt seit der Geburt eine generalisierte Cyanose. Ein systolisches Gerausch war mit einer einzigen Ausnahme (Fall 73) immer zu horen

Die **röntgenologische Untersuchung** ergibt typischerweise eine Kugelform, da infolge des Shuntes zwischen den Vorhofen der rechte Vorhof gewaltig erweitert ist. Die Transposition der großen Gefaße mit Ventrikelseptumdefekt ist auf Grund ihrer eiförmigen Herzsilhouette rontgenologisch abzutrennen Das Gefäßband ist schmal, was die Abb 67 erklaren soll Kombiniert sich mit dem Syndrom ein Arcus aortae dexter, wie im Fall 75, so wird das schmale Gefaßband nach rechts verschoben, ohne daß die ubrigen Herzkonturen verandert sind (Abb. 68).

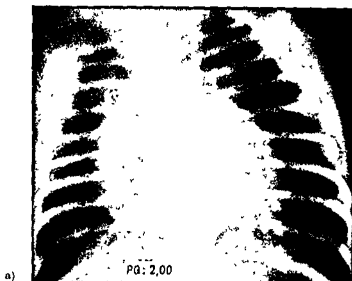
Im **EKG** fand sich in unseren Fallen ein Rechtstyp mit Rechtshypertrophie

Die **Angiokardiographie** wurde bis jetzt noch nie ausgefuhrt Es ist anzunehmen, daß die Fullung der Aorta sofort beim DAK und diejenige der A. pulmonalis mit dem typischen, in entgegengesetzter Richtung verlaufenden Conus etwas spater, d. h nach der Darstellung des linken Ventrikels und dem Durchfluß des Kontrastmittels durch den Vorhofseptumdefekt erfolgt

Die **Differentialdiagnose, Prognose** und **Therapie** sind in Tab XIV dargestellt.

Unsere **eigenen Beobachtungen** sind in Tab VIII zusammengestellt.

a)



b)



Abb 68. Fall 75 L. J ♀, 3 Monate. *Ksp J.-Nr. 5949/51.*

a) Typisches Kugelherz mit schmalem, nach rechts verschobenem Gefäßband und Lungenstauung bei einer Transposition mit Vorhofseptumdefekt und Arcus aortae dexter.

b) Anatomisches Präparat des gleichen Falles.

Tabelle VIII Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit Vorhofseptumdefekt

Fall	Name	J.-Nr	Todesalter	Dyspnoe	Cyanose		Geräusch	EKG	Röntgenbild	Autopsie
					Auftreten	Lokalisation				
72	W. O. ♂	7373/31 Ksp	5 Mo	keine	seit Geburt	generalisiert	systolisch am Erbschen Punkt	—	Sehr großes Herz, besonders links, Gefäßband schmal, Lungenstauung, PQ 2,05	Nr. 735: TR, sehr großes Herz (60 g), besonders mächtige Erweiterung des rechten Ventrikels, linker Ventrikel klein, FO 7,5 mm offen, DB und VS geschlossen
73	O. D. ♂	4569/35 Ksp	10 Wo	seit Geburt	leicht während der 1. Woche, dann bis zur 6. Woche verschwunden	generalisiert, *stärker im Gesicht*	kein	Rechtstyp, *Rechtshypertrophie* P pulmonale	Sehr großes Herz bds., *Gefäßband schmal*, Lungenstauung, PQ 1,43	Nr. 875. TR, sehr großes *Herz (8 5,5 4 cm)*, rechter Ventrikel bedeutend größer als der linke, Vorhofseptumdefekt, kein VS-defekt, DB geschlossen
74	S. H. ♀	9449/42 Ksp	10 Mo	mit 10 Mo aufgetreten	seit Geburt? anoxämische Anfälle	generalisiert	systolisch am Erbschen Punkt	—	Sehr großes Herz bds., Gefäßband schmal, leichte Lungenstauung, PQ 2,17	Nr. 742. TR, großes Herz, fast ausschl. vom rechten Ventrikel gebildet, linker Ventrikel klein, FO offen (3–4 mm), VS und DB geschlossen
75	I. J. ♀	5949/51 Ksp	3 Mo	seit Geburt bei Anstrengung	seit Geburt	generalisiert	systolisch am Erbschen Punkt	Rechtstyp Rechtshypertrophie P mitrale?	Sehr großes Herz, bes. rechts, kugelig, Gefäßband sehr schmal, keine Lungenstauung, PQ 2,00	Nr. 1410: TR, sehr großes Herz, kugelig, bes. Hypertrophie des rechten Ventrikels, linker Ventrikel klein, FO bleistiftdurchgängig, kein VS-defekt, DB geschlossen

3. Transposition der großen Gefaße mit offenem DB und offenem FO

Es ist dies die haufigste Variante in der Gruppe der Transpositionen. Viele AA. sind der Ansicht, daß diese Kombination theoretisch mit einem langeren Leben vereinbar ware. Unsere 14 Fälle sind aber alle nach wenigen Wochen ad exitum gekommen

Der **Blutkreislauf.** Das venose Blut fließt in den rechten Vorhof, wo infolge des wechselnden Shuntes Mischblut entsteht, das in den rechten Ventrikel und von dort in die Aorta gelangt. Das arterielle Blut stromt vom linken Vorhof in den linken Ventrikel und von dort in die A. pulmonalis. Von dort fließt ein Teil in die Lungen zuruck, der großte Teil jedoch weiter durch den offenen DB in die Aorta descendens Die Lebensdauer wird durch das Ausmaß des durch den Vorhofseptumdefekt stattfindenden Shuntes bedingt

Das **klinische Bild.** Meist besteht eine kongenitale Cyanose von wechselnder Auspragung Nur bei 2 unserer Falle fanden wir, wie es theoretisch zu erwarten ist, eine verstarkte Cyanose am Kopf und an den oberen Extremitaten (Fall 76 und 85) In allen anderen Fallen war sie generalisiert. Die Dyspnoe ist fast immer deutlich vorhanden Die Vergroßerung des Herzens bis zur Kugelform tritt sehr fruhzeitig auf. Wir konnten sie schon am ersten Lebenstag beobachten. Ein Gerausch fehlt zum mindesten in den ersten Wochen in etwa der Halfte der Falle Ein langdauerndes systolisches Gerausch (das auf den kombinierten DB hinweisen konnte) wird weder in der Literatur angegeben, noch konnten wir es in unserer Kasuistik feststellen Der Shunt durch den DB geht von der A pulmonalis zur Aorta und fuhrt nicht zur Dilatation der A. pulmonalis, so daß eine Wirbelbildung und das daraus resultierende Gerausch ausbleibt

Die **röntgenologische Untersuchung** zeigt ein stark vergroßertes, kugeliges Herz (Abb. 70) mit abgerundeter und nach oben verschobener Spitze und sehr schmalem Gefäßband Es ist darauf aufmerksam zu machen, daß beim Saugling infolge eines Lungenemphysems ein ebenso schmales Gefäßband entstehen kann Der Pulmonalbogen fehlt; die Lungengefaße sind fast ausnahmslos gestaut.

Es kann auch vorkommen, daß in den ersten Lebenstagen die typische Herzkonfiguration fehlt (Abb. 69a). In solchen Fallen erlaubt nur die Angiokardiographie und wenn moglich der Herzkatheterismus die Diagnose.

Im **EKG** fanden wir in den wenigen Fallen, wo es ausgefuhrt wurde, einen Rechtstyp, fast immer eine Rechtshypertrophie oder, wie im Falle 86, einen Linkstyp mit P pulmonale und fraglicher Rechtshypertrophie

Die **Angiokardiographie** zeigt die sofortige Fullung der Aorta im DAK und die Entstehung eines lange sichtbar bleibenden LAK mit Fullung des Conus pulmonalis, der in entgegengesetzter Richtung von links unten nach rechts oben verlauft. Auf diese charakteristischen Merkmale hat besonders Castellanos hingewiesen

Die **Differentialdiagnose, Prognose** und **Therapie** sind in Tab. XIV dargestellt



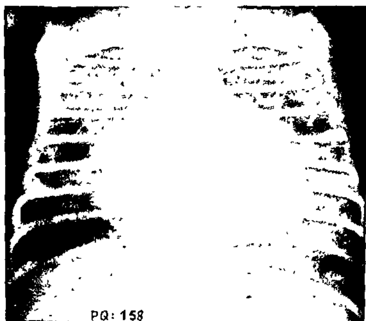


Abb 69. Fall 89 J A ♀. *Ksp J Nr. 2366/53*

Umwandlung der Herzsilhouette bei einer Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und FO vom atypischen Bild, charakterisiert durch das Auftreten der rontgenologischen Zeichen einer starken Belastung des rechten Herzens (am ersten Lebenstag) zum typischen Bild *(mit 4 Wochen)*



Abb 70 Fall 76. H J ♂, 9 Wochen *Ksp. J. Nr 2488/27.*
Typische Herzkonfiguration mit stark vergrößertem, kugeligem Herz und sehr schmalem Gefäßband bei einer Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und offenem FO

Abb. 71. Fall 89 EKG Veränderungen bei einer Transposition der großen Gefäße mit offenem DB und offenem FO — S_1—Q_3-Typ P sehr hoch in allen Standardableitungen (in II 1,8 mV), ST in V_1—V_4 deutlich gesenkt.
Diagnose: Schwere Überlastung des rechten Herzens mit Zeichen der Hypertrophie.

Unsere 14 beobachteten Fälle sind in Tab IX zusammengestellt

Zusammenfassung. Die Diagnose einer **kompletten Transposition der großen Gefäße** kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Generalisierte Cyanose, meist in deutlicher Ausprägung, selten am Kopf und an den oberen Extremitäten verstärkt, Dyspnoe,

Geräusch Systolisch, uncharakteristisch, fehlt oft,

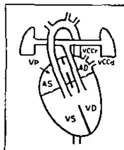
großes Herz, kugelig, bei Kombination mit Ventrikelseptumdefekt dagegen ovalar, Gefäßband schmal,

EKG. Uncharakteristisch, häufiger Rechtstyp mit Zeichen der Rechtsüberlastung,

Angiokardiographie Im DAK gleichzeitige Füllung der Aorta und der A. pulmonalis, Conus pulmonalis verläuft von links unten nach rechts oben, bei Transposition mit Vorhofseptumdefekt Gleichzeitige frühzeitige Darstellung von DAK und LAK,

Herzkatheterismus. Höhere Sauerstoffsättigung in der A pulmonalis als in der Aorta

h) Korrigierte Transposition der großen Gefäße (die Gefäße entspringen aus homologen Ventrikeln)



In sehr seltenen Fällen kann die Aorta vorn aus dem linken Ventrikel und die A pulmonalis hinten aus dem rechten Ventrikel entspringen Es handelt sich also bei normaler Lage der Herzhöhlen um eine isolierte Drehungsstörung der großen Gefäße **Schmincke** und **Doerr** haben zugleich mit dem 8 Fall der Literatur embryologische und anatomische Studien veröffentlicht Über frühere Fälle berichtet **Rokitansky**. **Emerson** fügte 3 eigene Fälle hinzu, wobei zweimal die Transposition der großen Gefäße durch die gleichzeitige Drehung der Ventrikel korrigiert und einmal durch die Inversion der großen Venen, die ins Herz münden, kompensiert war **Mahaim** und **Rynckı** berichteten 1951 über einen weiteren Fall Wir beobachteten den Abgang der transponierten Gefäße aus einem einzigen gedrehten Ventriculus communis (Fall 90) Die A pulmonalis war atretisch und entsprang hinterhalb der Aorta, die Pulmonaläste wurden von der Aorta durch einen offenen DB versorgt Außerdem zeigte der Fall eine Mündung aller Lungenvenen in die Vena brachiocephalica sinistra, was eine doppelte Korrektur der Transposition darstellt Es bestand gleichzeitig eine falsche Darmdrehung, die von **Grob** beschrieben (Abb 72), und eine Milzagenesie mit Innenkörperanämie, die von **Gasser** und **Willi** besprochen wurde.

Tabelle IX. **Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit offenem DB**

Fall	Name	J.-Nr	Todesalter	Dyspnoe	Cyanose Auftreten	Cyanose Lokalisation	Geräusch
76	H. J. ♂	2488/27 Ksp	9 Wo	seit Geburt, Husten	seit Geburt	generalisiert, stärker am oberen Teil des Körpers	systolisch
77	H. H. ♀	4024/28 Ksp	9 Wo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	kein
78	H. A. ♂	2407/34 Ksp	10 Tg	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	kein
79	K. W. ♂	4580/35 Ksp	6 Wo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	unsicher
80	A. M. ♂	2878/39 Ksp	3 Wo	keine	seit Geburt	generalisiert	über Spitze und Pulmonalis
81	S. H. ♂	339/41 SH	2 Tg	keine	seit Geburt sehr stark	generalisiert	kein
82	G. W. ♂	4642 SH	1 Wo	keine	seit Geburt	generalisiert	kein
83	S. D. ♀	80/44 SH	1 Mo	seit Geburt	seit Geburt wechselnd	generalisiert	systolisch, II. PT verstärkt
84	H. H. ♀	354/45 SH	6 Wo	keine	seit Geburt	generalisiert	leise, systolisch, II. PT laut klappend
85	M. F. ♂	6882/45 Ksp	1 Tg	seit Geburt	seit Geburt	Kopf und obere Extremitäten, am Stamm wenig deutlich	kein
86	H. A. ♂	353/46 Ksp	7 Wo	bei Anstrengung	mit 6 Wo	untere Extremitäten am Beginn, dann generalisiert, früher nur bei Anstrengung	systolisch
87	K. W. ♂	425/46 Ksp	4 Wo	keine	Anfälle seit seit 1 Wo	generalisiert	systolisch
88	W. A. ♀	1931/53 Ksp	7 Wo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	kein
89	J. A. ♀	2366/53 Ksp	1 Mo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	systolisch über A. pulmonalis

und offenem FO

EKG	Röntgenbild	Autopsie
—	Sehr großes Herz, bes links, kugelig, sehr schmales Gefäßband, Lungenstauung. PQ 1,65	Nr 747 Sehr großes Herz, bes vom rechten Ventrikel gebildet TR, FO offen, DB weit offen (2 cm Dm), sehr kleiner VS-Defekt
—	Sehr großes Herz bes links, schmales Gefäßband Lungenstauung, PQ 1,62	Nr 1084 Sehr großes Herz bes links TR, FO offen, DB offen, VS geschlossen
—	Sehr großes Herz bes links PQ 1,77	Nr 606 Sehr großes Herz rechter Ventrikel auffallend weit und hypertrophisch TR FO offen (3 5 mm), DB offen, VS geschlossen
Rechtstyp Rechtshypertrophie P mitrale	Sehr großes Herz bes links schmales Gefäßband Lungenstauung, PQ 2,05	Nr 700 Sehr großes Herz, starke Beteiligung des rechten Ventrikels, starke Erweiterung des linken Vorhofs TR FO schlitzförmig offen, DB offen, VS geschlossen
	Sehr großes Herz bes links schmales Gefäßband, Lungenstauung PQ 1,79	Nr 1351 Großes Herz, TR, FO offen, DB offen VS geschlossen
	—	Nr 1269 Großes Herz gewaltige Hypertrophie des rechten Ventrikels rechter Vorhof s weit TR FO offen DB geschlossen, VS intakt
—	Sehr großes Herz bes links	21 2 — Großes Herz Hypertrophie des linken Ventrikels TR FO offen DB offen VS intakt
Rechtstyp	Großes Herz bes links, schmales Gefäßband, Lungenstauung PQ 1,37	Nr 755 Großes Herz, TR FO offen DB offen VS intakt
—	Großes Herz, bes links, schmales Gefäßband, Lungenstauung, PQ 1,66	Nr 87 Sehr großes Herz TR, FO offen, DB offen, VS intakt
Rechtstyp, P pulmonale	Sehr großes Herz, Neigung zur Kugelform, breites Gefäßband, Lungenstauung PQ 1,72	Nr 1666 Sehr großes Herz mit starker Beteiligung d rechten Herzens TR FO offen (3 mm), DB weit offen (12 mm) VS geschlossen Colitis ulcerosa
Linkstyp, P pulmonale, fragliche Rechtshypertrophie	Sehr großes Herz, bes links, sehr schmales Gefäßband Lungenstauung, PQ 1,72	Nr 805 Sehr großes Herz, bes vom rechten Ventrikel gebildet, TR, FO offen (5 3 mm), DB offen, VS geschlossen
Rechtstyp Rechtshypertrophie P pulmonale sehr hoch und breit in I II III	Sehr großes Herz, bes links schmales Gefäßband, Lungenstauung, PQ 2,00	Nr 850 Sehr großes Herz Hypertrophie des rechten Ventrikels, TR FO offen DB offen, kleines Septum interventriculare
—	Sehr großes Herz bes links schmales Gefäßband, Lungenstauung, PQ 1,62	Nr 1404 Sehr großes Herz Hypertrophie der beiden Herzkammern und Vorhöfe, TR, FO offen, DB weit offen
Rechtstyp Rechtshypertrophie P pulmonale sehr hoch und spitz	Sehr großes Herz zunächst mit starker Hypertrophie des rechten Ventrikels dann typisch mit engem Gefäßband, PQ 1,88	Nr 37 Sehr großes Herz Hypertrophie der beiden Herzkammern, TR, FO offen, DB weit offen

Tabelle IX. **Eigene Beobachtungen: Transposition der großen Gefäße mit offenem DB**

Fall	Name	J.-Nr	Todes-alter	Dyspnoe	Cyanose Auftreten	Cyanose Lokalisation	Geräusch
76	H J ♂	2488/27 Ksp	9 Wo	seit Geburt, Husten	seit Geburt	generalisiert, stärker am oberen Teil des Körpers	systolisch
77	H H ♀	4024/28 Ksp	9 Wo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	kein
78	H. A ♂	2407/34 Ksp	10 Tg.	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	kein
79	K W ♂	4589/35 Ksp	6 Wo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	unsicher
80	A M ♂	2878/39 Ksp	3 Wo	keine	seit Geburt	generalisiert	über Spitze und Pulmonalis
81	S H ♂	339/41 SH	2 Tg	keine	seit Geburt *sehr stark*	generalisiert	kein
82	G W ♂	4612 SH	1 Wo	keine	seit Geburt	generalisiert	kein
83	S D ♀	80/44 SH	1 Mo	seit Geburt	seit Geburt wechselnd	generalisiert	systolisch, II PT verstärkt
84	H H ♀	354/45 SH	6 Wo	keine	seit Geburt	generalisiert	leise systolisch, II PT laut klappend
85	M F ♂	8482/45 Ksp	1 Tg	seit Geburt	seit Geburt	Kopf und obere Extremitäten, am Stamm wenig deutlich	kein
86	H A ♂	353/46 Ksp	7 Wo	bei Anstrengung	mit 6 Wo	untere Extremitäten am Beginn, dann generalisiert, früher nur bei Anstrengung	systolisch
87	K W ♂	425/46 Ksp	4 Wo	keine	Anfälle seit seit 1 Wo	generalisiert	systolisch
88	W A ♀	1931/53 Ksp	7 Wo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	kein
89	J A ♀	2366/53 Ksp	1 Mo	seit Geburt	seit Geburt	generalisiert	systolisch über A pulmonalis

Da die korrigierte Transposition eine außerst komplexe Anomalie ist, läßt sich schwer ein einheitliches Bild des Blutkreislaufes und der klinischen und röntgenologischen Merkmale geben. In der Hälfte der beschriebenen Fälle wird eine Vergrößerung des Herzens erwahnt.

Eigene Beobachtungen

Fall 90. Z. J ♂, 2 Monate. *Kap J Nr 1118 50*

Im 2. Schwangerschaftsmonat Blutung und Erbrechen mit Husten und Fieber. Geburt normal. Apnoeanfälle. Leichte Hepatomegalie Röntgenbild Helle Lungen, sehr kleine Hili, kein Hilustanz. Herz vergroßert, besonders links, Spitze abgerundet und gehoben. Rechter Vorhof erweitert Im 2 Schragdurchmesser deutliches Pulmonalisfenster und Vergrößerung des linken Ventrikels Beim Oesophagogramm Arcus aortae dexter PQ 2,18. Die Angiokardiographie zeigt sofort nach der Einspritzung eine diffuse, gleichmäßige Füllung aller Herzhöhlen, die Aorta wird sofort dargestellt und verläuft nach rechts die A pulmonalis ist nicht zu sehen Es wird das Bild des „Pseudo-Truncus arteriosus bei Cor triloculare und Arcus aortae dexter dargestellt Autopsie Nr 371 · Zeigt ein vergrößertes, eiförmiges Herz mit stark entwickeltem rechten Herzohr Beide Vorhofe breit kommunizierend, kein Ventrikelseptum, nur ein einziger Ventrikel Korrigierte Transposition der großen Gefäße bei Atresie der A pulmonalis A pulmonalis dextra ist durch einen deutlichen offenen DB mit der Aorta verbunden Die Aorta entspringt eher von rechts vorn, die A pulmonalis eher von links hinten Die 4 Lungenvenen vereinigen sich in einem gemeinsamen größeren venosen Gefäß, das cranialwarts in die Vena brachiocephalica sinistra mundet Außerdem sind folgende Mißbildungen festgestellt worden 3 Lungenlappen beidseitig, inverse Drehung des Magens bei normaler Drehung des Duodenums, Mesenterium commune Aplasie der Milz.

Literatur

Die Transposition der großen Gefäße

1 Abbott, M E *Atlas of Congenital Cardiac Disease* The American Heart Association. New York, 1936, p 60

2 Abramson, H Transposition of the great vessels, diagnostic use of angiocardiography in newborn infant *Amer J Dis Child* 79 1063, 1950

3 Adams, F H, Veasy, L G Jorgens, J, Diehl, A, La Bree, J W, Shapiro, M. J and Dwan, P F Congenital valvular pulmonary stenosis with or without an interatrial communication, physiologic studies as diagnosis aids *J Pediatr* 38 431, 1951

4 Ash, R Wolman, I J and Bromer, R S Diagnosis of congenital cardiac defects in infancy a study of thirty two cases with necropsies *Amer J Dis Child.* 58 8, 1939

5 Ash, R and Murphy, L High ventricular septal defect and slight dextroposition of the aorta (Eisenmenger complex) associated with deformed aortic valve simulating patent ductus arteriosus *J Pediatr* 37 249, 1950

6 Astley, R and Parsons, C Complete transposition of the great vessels. *Brit Heart J* 14 13, 1952.

7 Baumann J Agenesie der Milz, Herz und Gefäßmißbildungen und Situs inversus partialis, ein charakteristischer Symptomenkomplex *Diss. med.*, Zurich, 1954

8 Baumgartner, E A. and Abbott, M. E Interventricular septal defect with dextroposition of aorta and dilatation of pulmonary artery ("Eisenmenger complex") terminating by cerebral abscess, report of case observed during life, presenting impaired conduction, and paralysis of recurrent laryngeal nerve from pressure of hypertrophied pulmonary conus *Amer. J Med Sc.* 177.639, 1929

9. Becker, M. C. and Brill, R. M.: Complete transposition of great vessels, report of three cases and a review of literature. *Arch Pediatr* 65 249, 1948.

10. Bischoff, H W, Leyva, F R and Rice, D. C Anomalous origins of the right common carotid and right and left subclavian arteries associated with Eisenmenger's complex *J Pediatr.* 34 478, 1949

11. Blalock, A and Taussig, H B The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia *J Amer. Med Ass.* 128 189, 1945

12. Blalock, A and Hanlon, C R The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery *Surg Gyn Obstetr* 90 1, 1950.

13. Blalock, A and Taussig, H B Persönliche Mitteilung, 1951

14. Bond, V F, jr Eisenmenger's complex; report of two cases and review of cases with autopsy study *Amer Heart J* 42 424, 1951

15. Brumer, J L Transposition of the aorta and pulmonary artery *Arch Path* 31 1016, 1942

16. Bret, J Indications et résultats des operations de Blalock, de Potts et de Brock, dans deux cent cas de sténose pulmonaire *Arch mal coeur* 7 577, 1952

17. Brock, R C and Campbell, M Valvulotomy for pulmonary valvular stenosis *Brit Heart J* 12 377, 1950

18. van Buchem, F S P, van Wermeskerken, J L and Orie, N G M Transposition of the aorta (Taussig's syndrome) *Acta med Scand* 137 66, 1950.

19. Campbell, M and Hills, T H Angiocardiography in cyanotic congenital heart disease *Brit Heart J* 12 65, 1950

20. Campbell, M and Suzman, S Transposition of the aorta and pulmonary artery. *Circulation* 4 329, 1951

21. Castellanos, A, Pereiras, R and García, O: Angiocardiography anatomo roentgenological forms of transposition of the great vessels. *Amer. J Roentgenol* 64 255, 1950

22. Collett, R W. and Edwards, J. E Persistent truncus arteriosus, a classification according to anatomic types *Surg, Clin N. America* 29.1245, 1949

23. Cooley, R N., Bahnson, H T. and Hanlon, C. R: Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type with pulmonic stenosis or atresia I. Observations on the tetralogy of Fallot and "pseudotruncus arteriosus". *Radiology* 52 329, 1949

24. Cosby, R S, Levinson, D C., Griffith, G C, Zinn, W S. and Dimitroff, S P Clinical and cardiac catheterization studies in four cases of Eisenmenger's complex *Amer J Med* 11 31, 1951

25. Doerr, W Pathologische Anatomie typischer Grundformen angeborener Herzfehler *Mschr Kinderhk* 100 107, 1952

26. Donzelot, E, Emam Zadé, A M, Heim de Balsac, R et Kolossy, M Le complexe d'Eisenmenger, étude de vingt neuf cas *Arch mal coeur* 12 138, 1949

27. Duchosal, P.-W Transposition complète des vaisseaux, correction par un large canal artériel (observation anatomo clinique) *Acta card* 2 351, 1947

28. Eisenmenger, V Die angeborenen Defekte der Kammerscheidewand des Herzens *Zschr. klin Med* 32 1, 1897

29. Eisenmenger, V. Ursprung der Aorta aus beiden Ventrikeln beim Defekt des Septum ventriculorum *Wien klin Wschr* 11 25, 1898

30. Emerson, P W, Wyo, C and Green, H Transposition of the great cardiac vessels *J Pediatr* 21 1, 1942

31. Fallot, A.: Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque) *Marseille méd* 25 77, 138, 207, 270, 341, 403, 1888

32. Fanconi, G Die Transposition der großen Gefäße (das charakteristische Röntgenbild) *Arch Kinderhk* 95 202, 1932

33. Feller, A Zur Kenntnis der angeborenen Herzkrankheiten, truncus arteriosus communis persistens und seine formale Entstehung *Virchows Arch path. Anat* 279 869, 1942

34. Fowler, R E L and Ordway, N K Circulatory dynamics in complete transposition of the great vessels, physiologic considerations with report of four cases *Amer J Dis. Child* 83.414, 1952

35 Freed, A N and Burnitz, J Pure congenital pulmonary stenosis *Amer Heart J 31* 369, 1946

36 Galany y Conrsi, E Un caso de pentalogía de Fallot en un lactante mongoliano *Bol Soc cubana pediatr 10* 419, 1938.

37 Gasser, C und Willi, H Spontane Innenkörperbildung bei Milzagenesie *Helv paediatr acta* 7 369, 1952

38 Gasul, B M, Richmond, J B, and Krakower, C A A case of tetralogy of Fallot with a patent foramen ovale (pentalogy) showing a marked left ventricular hypertrophy and left axis deviation *J Pediatr 35* 413, 1949

39 Gibson, S and Clifton, W M Congenital heart disease *Amer J Dis Child 55* 761, 1938

40 Goodwin, J F, Steiner, R and Wayne, E J Transposition of the aorta and pulmonary artery demonstrated by angiocardiography *Brit Heart J 11* 279, 1949.

41 Gotzsche, H, Eskildsen, P and Hansen, A T Isolated pulmonary stenosis. *Acta med Scand 139* 431, 1951

42 Grob, M *Über Lageanomalien des Magen Darm Tractus infolge Störungen der fetalen Darmdrehung* Schwabe, Basel, 1953

43 Grob M, Rossi, E und Bitter, M Zur Diagnose der angeborenen Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt *Helvet paediatr acta 5* 345, 1950

44 Halpern, B and Cushing V D Transposition of aorta and pulmonary artery, with intact interventricular septum, patent foramen ovale and closed ductus arteriosus *Amer J Dis Child 74* 476, 1947

45 Hanlon, C R and Blalock, A Complete transposition of the aorta and the pulmonary artery experimental observations on venous shunts as corrective procedures *Ann Surg 127* 385, 1948

46 Harris J S and Farber, S Transposition of great cardiac vessels *Arch Path* 28 427, 1939

47 Hedinger, E Transposition der großen Gefäße bei rudimentärer linker Herzkammer bei einer 50jährigen Frau *Zbl allg Path 26* 529, 1915

48 Humphreys, E M, Truncus arteriosus communis persistens, *criteria for identification of the common arterial trunk*, with report of a case with four semilunar cusps *Arch Path. 14* 671, 1932

49 Hunter, O B, jr Truncus arteriosus communis persistens *Arch Path 37* 328, 1944.

50 Ingham, D W and Willius, F A: Congenital transposition of the great arterial trunks *Amer Heart J. 15* 482, 1938

51 Kato, K Congenital transposition of *cardiac vessels, a clinical and pathologic* study *Amer J Dis Child 39* 363, 1930

52 Keith, A *Human Embryology and Morphology* Arnold, London, 1914

53 Keith, A Hunterian lectures on malformations of the heart *Lancet 2* 359, 433, 519, 1909

54 Keith, A Shorstein lecture on the fate of the bulbus cordis in the human heart *Lancet* 2 1267, 1924

55 Keith, J D, Neill, C A, Vlad, P, Rowe, R D and Chute, A L Transposition of the great vessels *Circulation 7* 830, 1953

56 Kirch, E Pathologie des Herzens *Erg allg Path 22* 1, 1927

57 Kramer, T C The partitioning of the *truncus and conus and the formation of* the membranous portion of the interventricular septum in the human heart *Amer J Anat 71* 343, 1942

58 Lancisi, Giovanni Maria *De motu cordis et aneurysmatibus* Napoli, 1738

59 Lawson, F. E Congenital heart disease, complete transposition of the great cardiac vessels *Amer J Dis Child 74* 207, 1947

60 Lev, M and Saphir, O Truncus arteriosus communis persistens *J Pediatr 20* 74, 1942

61 Liebow, A A and McFarland, W "Corrected transposition" and persistent rudimentary "right aorta" as evidence in support of Spitzer's theory *Arch Path 32* 356, 1941

62 Lo Bianco, S La trasposizione dei grossi vasi del cuore *Lattante 22* 513, 1951

63 Mahaim, I et Rynckl, P · Transposition des gros vaisseaux, dite corrigée, comportement du tissu spécifique *1er Congres Mondial de Cardiologie* Baillière, Paris, 1951, p. 565.

64 Mall, F P On the development of the human heart *Amer. J. Anat 13* 249, 1912

65 Mannheimer, E *Morbus Caeruleus* Karger, Basel and New York, 1949, p 96, p. 227

66 Mannheimer, E On the clinical diagnosis in congenital heart disease *Acta paediatr 36* 671, 1948

67 Mannheimer, E Persönliche Mitteilung 1953

68 Marchand, F Eine seltene Mißbildung des Herzens eines Erwachsenen (Transposition der großen Arterien bei rudimentärem rechten Ventrikel) *Verh Dtsch Ges Path 19* 174, 1908

69 Martin, J A and Lewis, B M Transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery *Amer Heart J 43* 621, 1952

70 Mautner, H Beiträge zur Entwicklungsmechanik, Pathologie und Klinik angeborener Herzfehler *Jb Kinderhk 96* 123, 1921

71 Metianu, C, Durand, M, Guillemot, R et Heim de Balsac, R Un nouveau cas de syndrome de Taussig Bing diagnostiqué in vivo et vérifié anatomiquement *Acta card. 8* 7, 1953

72. Michelson, R P Report of a case of cor biloculare with persistent truncus arteriosus *Amer Heart J 25* 112, 1943

73 Moragues, V. Persistent truncus arteriosus, a clinicopathologic study *Amer J Clin Path 20* 842, 1950

74 Monckeberg, J G *Die Mißbildungen des Herzens* In *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie 2* 1, 1924

75. Muller, W H, jr Surgical treatment of transposition of pulmonary veins *Ann Surg 134*·683, 1951

76. Novelo, S, Zapata Díaz, J y Berber, S. Transposición completa de 10 grandes vasos, estudio de 5 casos; consideraciones sobre el diagnóstico clínico, pronostico y posibilidades terapeuticas. *Arch Inst cardiol Mexico 21*:277, 1951.

77 Ochsenius, K. Über familiären Situs inversus. *Mschr. Kinderhk 19* 27, 1920

78 Oglesby, P, Gordon, S M. and Campbell, J A. The electrocardiogram in congenital heart disease. *Circulation 3*.564, 1951

79 Osterwald, K. H Erkennung und Behandlung angeborener Herzfehler *Med Klin. 44* 977, 1949

80. Pernkopf, E · Der partielle Situs inversus der Eingeweide beim Menschen *Zschr Anat Entw gesch 79* 577, 1926

81 Pernkopf, E und Wirtinger, W Das Wesen der Transposition im Gebiete des Herzens, ein Versuch der Erklärung auf entwicklungsgeschichtlicher Grundlage *Virchows Arch path Anat 295* 143, 1935

82 Pizzi, C et Agostini, G Considérations cliniques, anatomiques et radiologiques à propos d un cas de maladie congenitale du coeur, contrôlée à l'autopsie persistance du tronc arteriel commun *Arch mal coeur 21* 19, 1928

83 Polhemus, D. W and Schafer W B Congenital absence of the spleen, syndrome with atrioventricularis and situs inversus *Pediatrics 9* 696, 1952

84 Potts, W. J and Gibson, S Aortic pulmonary anastomosis in congenital pulmonary stenosis, report of forty five cases *J Amer Med Ass 137* 343, 1948

85 Rodriguez Diaz, A, Castellanos, A y Garcia, O Espectacular mejoria de un caso de "pentalogía" solamente con la seccion de la vena cava superior izquierda persistente *Arch Inst cardiol México 19* 314, 1949

86 Rokitansky, C F *Die Defekte der Scheidewände des Herzens* Braumüller, Wien, 1875

87 Rossi, E Considérations sur les cardiopathies congénitales avec cyanose observées a l'Hôpital des enfants de Zurich *Cardiologia 15* 103, 1949

88 Rossi, F, Gross, M et Buttex, M Étude d'ensemble des cardiopathies congénitales cyanogènes observées au Kinderspital de Zurich et leurs difficultés de diagnostic *Helvet paediatr acta 5 Beiheft Fasc 4* 49, 1950

89 Rushmer, R F., Crystal, D K, Tidwell R. A, Crosr, R. F and Hendron, J A Complete transposition of the great vessels *J Pediatr. 42*.189, 1953

90 SANDIFORT, E , *Observationes anatomico-patologicae* Lugduni, Batavia, 1777.

91. SAPHIR, O and LEV, M : The tetralogy of Eisenmenger *Amer Heart J. 21* 31, 1941.

92 SCHMINCKE, A und DOERR, W Zur Lehre der korrigierten Transposition der großen Gefäße, mit einem eigenen neuen Fall. *Beitr path Anat. 103* 416, 1939

93 SELZER, A and LAQUEUR, G L · The Eisenmenger complex and its relation to the uncomplicated defect of the ventricular septum, review of thirty five autopsied cases of Eisenmenger's complex, including two new cases *Arch Int Med 87* 218, 1951.

94. SILGMUND, H Totale Persistenz des Truncus arteriosus communis (bei einer 33jährigen Frau und einem neugeborenen Mädchen) *Zschr Kreislaufforsch 20* 65, 1928

95 SOULIÉ, P , NOUAILLE, J , SCHWEISGUTH, O et TOUCHE, M Le "truncus arteriosus", diagnostic clinique et radiologique. *Bull Soc méd hôp Paris 66* 919, 1950

96 SOULIE, P , NOUAILLE, J., SCHWEISGUTH, O , JOLY, F , CARLOTTI, J. et SICOT, J.-R Le complexe d'Eisenmenger, quatre observations anatomo cliniques *Bull Soc méd. hop Paris 66* 1147, 1950.

97 SPITZER, A . Über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens Versuch einer phylogenetischen Theorie *Virchows Arch path Anat 243* 81, 1923

98 TAUSSIG, H B.: *Congenital Malformations of the Heart* The Commonwealth Fund, New York, 1947, p 197, 247

99 TAUSSIG, H B Complete transposition of the great vessels, clinical and pathologic features *Amer Heart J 16* 728, 1938

100 TAUSSIG, H B Clinical and pathological findings in cases of truncus arteriosus in infancy *Amer J Med 2* 26, 1947

101 TAUSSIG, H B Diagnosis and management of common malformations of the heart. *Circulation 6* 930, 1952.

102. TAUSSIG, H. B and BING, R J.· Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery, clinical, physiological and pathological findings *Amer. Heart J. 37* 551, 1949

103 TAUSSIG, H B , KING, J T , BAUERSFELD, R. and PADMANATI-IYER, S.. Results of operation for pulmonary stenosis and atresia; report of thousand cases *Trans. act Ass Amer Physicians 64* 67, 1951.

104 TONDURY, G Persönliche Mitteilung, 1952

105 TORGERSEN, J . The developmental anatomy of the heart and the etiology of congenital heart disease *Acta radiol 33* 131, 1950

106. VIERORDT, H Die angeborenen Herzkrankheiten In Nothnagels *Specielle Pathologie und Therapie* Hölder, Wien 15.1, 1898

107. WARKANY, J Congenital malformations induced by maternal nutritional deficiency *J Pediatr 25* 476, 1944

108 WEBB, A C Truncus arteriosus communis persistens. *Arch Path 42* 427, 1946

109 WILLIUS, F A Comments of the historical aspects of certain congenital anomalies of the heart and great vessels *Proc Staff Meet Mayo Clin 23* 99, 1948.

110 ZANDANELL, E . Über einen Fall von sog. Truncus arteriosus communis persistens mit rechtsläufiger Aorta und Persistenz der linken oberen Hohlvene *Frankf Zschr Path 61* 486, 1950

111 ZIMMERMAN, H M A congenital anomaly of the heart, truncus arteriosus communis *Amer J. Path 3* 617, 1927.

3. Der Vorhofseptumdefekt

Mißbildungen des Septum atriorum gehören zu den häufigsten Herzanomalien (je nach den Statistiken bis etwa 40% der kongenitalen Vitien). Im folgenden Kapitel werden im besonderen jene Mißbildungen besprochen, die zu einem großen Herzen führen.

Bereits im 19. Jahrhundert finden wir darüber in der Literatur eingehende Beschreibungen (Peacock 1866, von Rokitansky 1875).

Maude Abbott fand unter 1000 kongenitalen Herzmißbildungen 40mal ein isoliertes offenes FO, 10mal ein Ostium secundum persistens, 18mal ein Ostium primum persistens. Schwere Grade der Anomalie, dargestellt durch das Cor triloculare biventriculare, werden in der gleichen Statistik nur 5mal erwähnt. Lutembacher lenkte 1916 die Aufmerksamkeit auf die häufige Kombination des Vorhofseptumdefektes mit einer Mitralstenose. Die ersten Hinweise auf das *Vorkommen im Säuglingsalter stammen von deutschen AA.* (Gellert, Müller, Dressler). Mc Ginn und White hoben hauptsächlich die Kombination mit Klappenmißbildung hervor, die auch Roesler nach einer Durchsicht von 62 Fällen betonte. Allein treten die Vorseptumdefekte in etwa 7—25% der Fälle auf und in 85% sind sie kombiniert mit anderen kongenitalen Herzmißbildungen (Brown, Bedford, Lind).

Embryologische Betrachtungen. In der vierten Woche der embryonalen Entwicklung (Corning) beginnt die Teilung des Atrium commune. Vom Dach her bildet sich das Septum primum, das sich kaudalwärts weiter entwickelt, entgegen dem sich gleichzeitig von unten nach oben ausbildenden Ventrikelseptum. Bevor das Septum primum den Canalis auricularis *erreicht, entsteht in dessen oberem Teil, wahrscheinlich infolge einer zu starken Spannung,* eine Atrophie, die zur Bildung des Ostium secundum führt. Gleichzeitig erscheint etwas mehr rechts vom Septum primum, ebenfalls kranial kaudalwärts sich entwickelnd, das Septum secundum und legt sich dem unteren Rand des Ostium secundum auf. Damit ist die Klappe, d. h. das FO gebildet.

Störungen in der Entwicklung der verschiedenen Septa führen zu den Vorhofseptumdefekten, und zwar, in der Reihenfolge der Schwere zum offenen FO, dem Ostium primum persistens, dem Ostium secundum persistens, dem Ostium atrioventriculare commune und endlich zu dem Cor triloculare biventriculare.

Die Kombination eines Vorhofseptumdefektes mit einer Mitralstenose wird Lutembacher-Syndrom genannt. Über die Entstehung der Mitralstenose sind sich nicht alle AA. einig, sie wird teils als primäre Mißbildung, teils als Folge eines entzündlichen Prozesses betrachtet *(Costa, Rouvière). Andere führen den Vorhofseptumdefekt auf eine falsche Teilung* des Septum aorto-pulmonale zurück, was die Entstehung einer kleinen Aorta und einer großen A. pulmonalis bedingt. Dieses sog. „syndrome de la grande pulmonaire — petite aorte" wird als primäre Ursache der Vorhofseptumdefekte angesehen (Laubry).

Physiologische Betrachtungen. Es ist üblich, den Vorhofseptumdefekt als nicht cyanotisches Vitium oder als Herzfehler mit erst spät auftretender Cyanose einzureihen. Nach Taussig ist während der ersten Lebenstage oder -wochen durch besondere Druckverhältnisse ein Shunt vom rechten zum linken Vorhof möglich. Damit ist eine Cyanose, die oft nur in den ersten Lebenstagen bei Anstrengungen auftritt, erklärlich. In der Regel erhöht sich während der ersten Lebenstage der Druck im linken Vorhof, besonders in den Fällen mit Mitralstenose, und bedingt einen Shunt vom linken zum rechten Vorhof. In der Folge kommt es zur Erweiterung des rechten Vorhofes, des rechten Ventrikels und der A. pulmonalis. Auch die Lungengefäße werden gestaut. Da nur wenig *Blut in den linken Ventrikel und in die Aorta* fließt, werden sie hypoplastisch. Nur in seltenen Fällen erhöht sich später der Druck im rechten

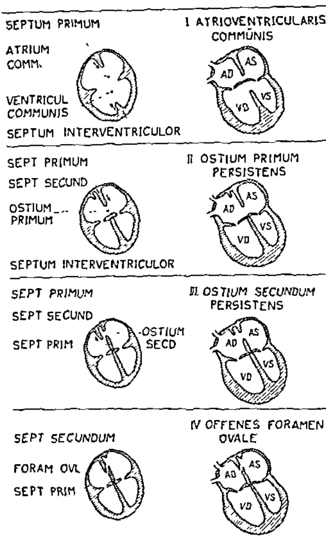


Abb 74 Schematische Darstellung der Embryologie und Anatomie bei den verschiedenen Formen von Vorhofseptumdefekten

Vorhof, so daß ein Shunt in umgekehrter Richtung, d h von rechts nach links, entsteht *und eine* Cyanose auftritt **Selzer** und **Lewis** fanden unter 180 Fällen mit Vorhofseptumdefekten 11mal eine dauernde Cyanose, die bei 2 Patienten seit der Geburt, bei den anderen erst nach dem 10 Lebensjahr zu beobachten war Die Abgrenzung solcher Formen *gegenüber dem Eisenmenger* Komplex ist klinisch sehr schwierig und gelingt nur mit Hilfe der Angiokardiographie **Taussig** sowie **Brannon** sind der Ansicht, daß die oben besprochene, dauernde Cyanose auf mangelhafte Sauerstoffsättigung infolge der *Lungenstauung zurückzuführen* sei, welche ihrerseits durch die mit Hilfe der Katheterisation nachgewiesene Drucksteigerung im rechten Ventrikel und in der A pulmonalis erklärt werden könne

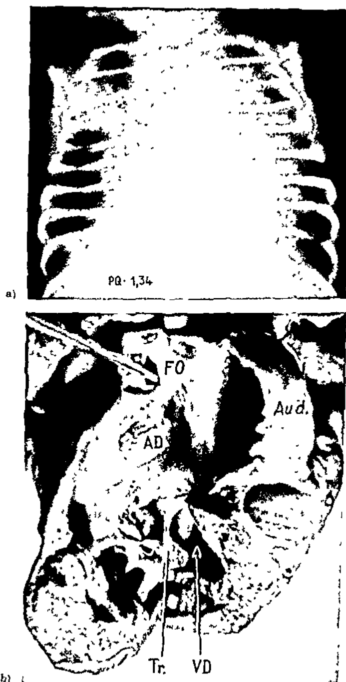


Abb. 75. S. W. ♂, 16 Tage. *Ksp. J. Nr. 6516/51.* Autopsie Nr. 1517.

a) Herzvergrößerung und Lungenstauung bei einem Fall von offenem FO.

b) Offenes FO, vom rechten Atrium aus gesehen; starke Erweiterung des rechten Atriums und der rechten Auricula.

Die anatomischen Formen des Vorhofseptumdefektes:

a) Das **offene FO.** Die leichte Form des Vorhofseptumdefektes stellt das offene Foramen ovale dar, das oft autoptisch nachgewiesen wird, ohne klinische Erscheinungen gezeigt zu haben. In rund 50% der Säuglinge findet sich bis zum Ende des ersten Jahres ein offenes FO, bei den Erwachsenen in etwa 30%, ohne daß dieser anatomische Defekt eine funktionelle Störung verursachte (Klinke). Tritt eine Tricuspidal- oder Mitralstenose auf, so kann ein offenes FO sekundär in Funktion treten und eine Erweiterung des rechten, bzw. linken Vorhofes bewirken In Form einer Sicherheitsklappe kann das FO häufig das Leben während mehrerer Jahre ermöglichen (Abb. 75)

b) Das **Ostium primum persistens** oder der untere Vorhofseptumdefekt beruht auf der ungenügenden Entwicklung des Septum primum (Abb. 76)

c) Das **Ostium secundum persistens** oder der obere Vorhofseptumdefekt ist oft schwer von dem offenen FO zu unterscheiden und wird häufig damit verwechselt Meist ist das offene Foramen secundum mit einer Pulmonalstenose kombiniert (Abb 77)

d) Das **Cor triloculare biventriculare** ist durch das vollständige Fehlen des Septum atriorum gekennzeichnet (Abb 78) und tritt viel seltener auf als das Cor triloculare biatriatum. Abbott stellte unter 42 Fällen von Cor triloculare 15mal ein Cor triloculare biventriculare fest. Conn hat in der amerikanischen Literatur 15 Fälle von Cor triloculare gesammelt und fand nur ein einziges Cor triloculare biventriculare. Auch Rosario sowie Marquez haben je einen Fall beschrieben, so daß uns bis heute insgesamt 22 Fälle von Cor triloculare biventriculare bekannt sind

e) Das **Ostium atrioventriculare commune** ist eine Herzanomalie mit schlechter Prognose, die auf eine sehr frühzeitige Entwicklungsstörung zurückgeführt werden muß Es handelt sich meist um eine Kombination des Ostium primum persistens mit einem mehr oder weniger großen Ventrikelseptumdefekt In der diastolischen Phase erfolgt eine Mischung des Blutes in beiden Vorhöfen, bzw. Ventrikeln. Rogers und Edwards fanden in der Literatur 53 sichere Fälle mit Ostium atrioventriculare commune. Wir stellten diese Mißbildung bei 15 Säuglingen autoptisch fest. Nach Robinson tritt der Tod in 50% der Fälle schon [illegible] des ersten Lebensjahres ein (Abb. 79)

Das **klinische Bild** des Vorhofseptumdefektes ist im Säuglingsalter [illegible] teristisch, so daß die Diagnose äußerst schwierig und oft unmöglich [illegible]
[illegible]

die Rogers und Edwards in der Literatur fanden, wurde bei [illegible] im Verlaufe der ersten Monate eine Cyanose beobachtet, bei 7 [illegible] handen und bei 25 fehlten diesbezügliche Angaben Bei unser[illegible]

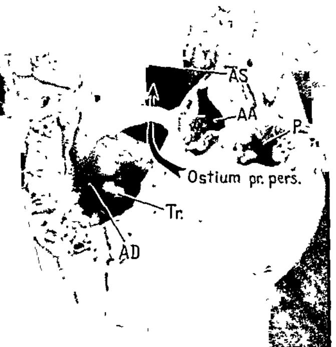


Abb 76. S. P. ♂, 4 Monate Autopsie Nr 589/51

Ostium primum persistens Anatomisches Präparat, von oben gesehen, nach Entfernung des Daches beider Vorhöfe



Abb 77 G E ♂, 6 Monate *Kvp I Nr 9956/53* Autopsie Nr 246

Ostium secundum persistens (vom rechten Vorhof aus gesehen).

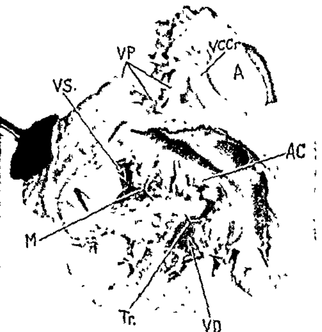


Abb. 78. C. M. ♀, 8 Monate. Autopsie Nr. 532/51.
Cor triloculare biventriculare mit Mündung aller Venae pulmonales in den rechten Teil des Atrium commune



Abb. 79. H. H. ♂, 6 Monate. Kap. I Nr. 2267/50. Autopsie Nr. 818.
Ostium atrioventriculare commune

sich bei den 6 Säuglingen, die in den ersten Lebenstagen ad exitum kamen, schon bei der Geburt eine Cyanose, während sie bei denjenigen mit einer längeren Lebensdauer (einer starb im 10. Monat) fehlte. Der Vorhofseptumdefekt führt *in einem großen Prozentsatz der Fälle zu einer Dystrophie und später zum „habitus gracile“.* Interessant ist die häufige Kombination mit multiplen Abartungen, z. B. mit Arachnodaktylie, was Abbott, Roesler und Taussig betont haben. Besonders häufig tritt der Vorhofseptumdefekt und vor allem das Ostium atrioventriculare commune bei der Mongoloiden Idiotie auf. Evans, der 1950 alle Fälle von Mongoloider Idiotie zusammenstellte und 28 eigene Beobachtungen hinzufügte, fand bei einem Drittel einen Vorhof- oder einen Ventrikelseptumdefekt. Mannheimer und Robinson hoben die Kombination der Mongoloiden Idiotie mit einem Ostium atrioventriculare commune hervor, die sie in 50% von 39 Fällen nachweisen konnten. Bei den 24 Mongoloiden Idiotien von Granata war das Ostium atrioventriculare 14mal vorhanden. Von unseren 15 Fällen mit Ostium atrioventriculare commune waren 11 Mongoloide Idiotien.

Die Herzsymptome beim Vorhofseptumdefekt sind uncharakteristisch. Roesler betrachtete den Herzbuckel als pathognomonisch für den Vorhofseptumdefekt, was nicht von allen AA. anerkannt wird. Er wird nur in etwa 20% der Fälle beobachtet. *Im Säuglingsalter spielt er sicher keine Rolle.* Während der ersten Wochen oder Monate kann ein pathologischer Auskultationsbefund fehlen oder ein leises systolisches Geräusch links im II.–III. IKR vorhanden sein. Es handelt sich nicht um ein schabendes Preßstrahlgeräusch wie beim Morbus Roger, aber es kann manchmal doch einen ziemlich scharfen Charakter aufweisen. Der II. PT ist fast immer verstärkt. Über den Lungen hört man häufig diffuse, grobblasige Rasselgeräusche infolge der Stauung oder der rezidivierenden Bronchitiden oder Pneumonien. Barber beobachtete bei 62 Fällen stets ein systolisches Geräusch und fand außerdem 36mal über der A. pulmonalis ein diastolisches Geräusch. Das systolische wie das diastolische Geräusch ist wahrscheinlich eine Folge der Wirbelbildung in der erweiterten A. pulmonalis oder der starken Erweiterung des rechten Ventrikels, die zu einer relativen Einengung des Conus der A. pulmonalis führt. Bei unseren Säuglingen stellten wir nur in einem Drittel der Fälle ein deutliches systolisches Geräusch fest, ein diastolisches fehlte immer, es ist im Säuglingsalter kaum zu erwarten. Bei älteren Kindern wird das diastolische Geräusch in 5–15% der Fälle erwähnt (Metianu). Nur selten fehlt überhaupt ein Geräusch.

Die röntgenologische Untersuchung zeigt eine starke Vergrößerung des Herzens in toto, wobei der rechte Vorhof besonders beteiligt ist. Von allen nicht-cyanotischen Vitien führt nur der Vorhofseptumdefekt zu einer so ausgeprägten Herzvergrößerung. Der hohe Ventrikelseptumdefekt (S. 172) bewirkt ebenfalls eine Herzvergrößerung, die Beteiligung des rechten Vorhofes ist aber weniger ausgesprochen als beim Vorhofseptumdefekt. Ein weiteres charakteristisches Merkmal … [illegible] …r Belastung der … Vorhof kommt … in den großen

tanzenden Hili erkennen läßt. Der linke Ventrikel und die Aorta sind dagegen hypoplastisch (Abb 80) Manchmal wird beim Oesophagogramm im 1 schrägen Durchmesser eine Erweiterung des linken Vorhofes beobachtet (Assmann, Roesler, Bedford, Healey). Roesler hat bei 62 Fällen von autoptisch gesicherten Vorhofseptumdefekten stets das deutlich vergrößerte Herz beobachten

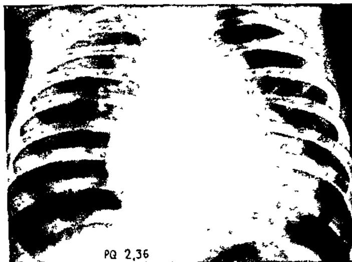


Abb 80 Fall 91 Z L. ♀, 1 Jahr *Ksp I.Nr 2978/50.*
Großes Herz mit vorspringender A pulmonalis und Lungenstauung bei Vorhofseptumdefekt

können Nur bei kleinen Vorhofseptumdefekten kann die Herzvergrößerung ausbleiben Im Säuglingsalter ist entgegen dem klassischen Bilde öfters kein vorspringender Pulmonalbogen zu erkennen Auch gibt es Fälle, wo neben dem großen Herzen ein sehr schmales Gefäßband auffällt, was zur Annahme einer Transposition der großen Gefäße verleiten konnte Das Fehlen einer ausgesprochenen, persistierenden Cyanose wird für einen Vorhofseptumdefekt sprechen (Abb 81)

Das EKG zeigt meistens einen Rechtstyp Bedford weist außerdem auf ein negatives T in II und III, eine Verbreiterung des QRS und auf den nicht seltenen rechtsseitigen Schenkelblock hin. Routier und Heim de Balsac stellten unter 300 kongenitalen Herzmißbildungen 23 Fälle mit Schenkelblock fest, worunter 20 einen Vorhofseptumdefekt aufwiesen. Bedford betrachtet den Schenkelblock als Ausdruck einer Erweiterung des rechten Ventrikels und nicht als Beweis für das Vorhandensein einer Mißbildung des Septum atriorum, was dagegen Dry annimmt Wir konnten oft bei Kindern mit akuter Dilatation des rechten Herzens einen Schenkelblock beobachten, der sich mit der Normalisierung der Herzgröße

zurückbildete. Barber fand bei 65 Fällen 39mal einen Rechtstyp, 18mal ein normales EKG und 8mal einen Linkstyp. Das hohe P, auf welches mehrere AA aufmerksam machten, wurde nur in der Hälfte der Fälle festgestellt. Oglesby hebt das Vorkommen eines hohen P in V_1 und V_2 hervor. Die Zeichen einer

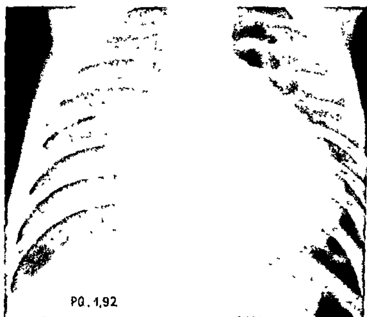


Abb. 81. F. J. ♀, 5½ Monate. Ksp. J. Nr. 3259/34.
Ostium atrioventriculare commune, das große Ähnlichkeit mit dem jenigen einer Transposition der großen Gefäße zeigt (starkes Emphysem der Lungen)

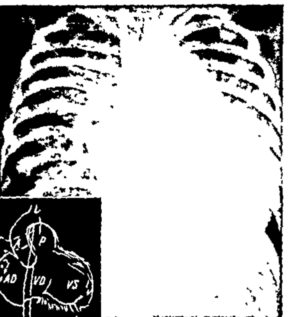
Rechtshypertrophie und gelegentlich der Rechtsüberlastung in den Brustwandableitungen sind nach unserer Erfahrung häufig vorhanden, besonders in der Säuglingsperiode.

Die **Kreislaufzeit,** auf welche Cosby besonderes Gewicht legte, spielt im Säuglingsalter keine Rolle, auch erscheint uns die objektive Bestimmungsmethode mit Fluorescein zu ungenau.

Die **Angiokardiographie** hat beim Vorhofseptumdefekt nicht die gleiche Bedeutung wie bei der Transposition der großen Gefäße. Wir führen, wenn möglich, die Angiokardiographie *im Säuglingsalter aus, da in diesem Alter die Diagnose*stellung noch eher gelingt als später. Nach Steinberg, Grishman und Sussman kann der plötzlich erzeugte Überdruck im rechten Vorhof zu einer Inversion des Shuntes führen, so daß vielleicht in einem von zehn Fällen die direkte Darstellung



a)



b)

Abb 92. Fall 92 S E ♀, 5 Monate *Ksp J Nr 1044/50*

DAK und LAK bei einem Vorhofseptumdefekt Darstellung der erweiterten A pulmonalis im DAK. Füllung aller Herzhöhlen im LAK Aorta nur angedeutet.

des Vorhofseptumdefektes gelingt Eine schone Darstellung des Vorhofseptumdefektes erreichten Lind und Wegelius. *Typisch fur die Anomalie, aber oft* schwer zu erkennen, ist die spate Fullung aller Herzhohlen bei einer nur leicht kontrastierten Aorta, wahrend im DAK die starke Erweiterung der A pulmonalis deutlich zum Vorschein kommt (Abb. 82). Das Kontrastmittel fließt namlich durch die Lungen in den linken Vorhof zuruck, um sich dort zu verteilen Ein Teil davon geht weiter in den linken Ventrikel, der andere stromt in den rechten Vorhof und fullt wiederum die rechten Herzhohlen. Miller betrachtet die Darstellung der großen A. pulmonalis neben der Fullung aller Herzhohlen als charakteristisches Merkmal, das die Unterscheidung gegenuber einem Ventrikelseptumdefekt ermogliche Diese Ansicht wird aber nicht allgemein anerkannt Wir werden gleich sehen, daß auch der hohe Ventrikelseptumdefekt ein ahnliches Bild aufweisen kann. Chávez bevorzugt die Darstellung des Vorhofseptumdefektes mit Hilfe des Herzkatheters, der in den rechten Vorhof eingefuhrt wird Die nochmalige Darstellung der rechten Herzhohlen im LAK ist nach seiner Ansicht *in 50% der Falle deutlich zu erkennen. In 14 von 15 Fallen,* bei denen dieses Symptom beobachtet worden war, konnte autoptisch ein Vorhofseptumdefekt nachgewiesen werden. Die fruhe Darstellung aller Herzhohlen ist pathognomonisch *fur einen breiten Vorhofseptumdefekt* (Castellanos)

Der **Herzkatheterismus** ist hier, falls die Einfuhrung des Katheters durch das offene Septum in den linken Vorhof gelingt, die wichtigste aller diagnostischen Methoden. In den Fallen, wo wir einen Vorhofseptumdefekt vermuten, pflegen wir bei den Sauglingen einen dunnen Katheter (unterhalb Nr 7) in die Vena saphena einzufuhren, weil der linke Vorhof so leichter erreicht werden kann Wir mochten die Grundbegriffe dieser Methode hier besprechen.

Brannon berichtete 1945 uber die Resultate der ersten Sauerstoffsattigungsbestimmungen bei Vorhofseptumdefekten. Ihre Ansicht, daß ein Vorhofseptumdefekt vorliege, wenn die Sauerstoffsattigung im rechten Vorhof um mindestens 2 Vol % hoher sei als in der Vena cava cranialis, erwies sich als unverwertbar und wurde durch viele Befunde widerlegt (Cournand, Dexter, Taylor) Allein die Differenz der Sauerstoffsattigung zwischen Vena cava cranialis und caudalis steigt manchmal bis auf Werte von uber 6 Vol %. Eine Fehlerquelle liegt auch in den großen Schwankungen der Sauerstoffsattigung in ein und derselben Herzhohle. Cournand fand Unterschiede von 2,3—4,3 Vol %. Es ist noch zu bemerken daß haufig das arterielle Blut direkt vom linken Vorhof durch das Septum in den rechten Ventrikel fließt, ohne sich im rechten Vorhof zu mischen (Mannheimer) Nach der ubereinstimmenden Meinung vieler AA. (Soulié, Sicot, Limón, Hull) ist der Nachweis des Vorhofseptumdefektes einzig durch das direkte Eindringen mit dem Katheter in den linken Vorhof erbracht. Dazu ist zu bemerken, daß nur die Einfuhrung einer Schlinge und nicht bloß der Spitze des Katheters mit Sicherheit fur die Anwesenheit des Vorhofseptumdefektes spricht; denn die Spitze kann auch durch ein physiologisches, nicht funktionierendes Foramen ovale den linken Vorhof erreichen Weitere Fehlerquellen bilden auch die haufig mit dem Vorhofseptumdefekt kombinierten Anomalien der Venae pulmonales, indem sie oft in

den rechten statt in den linken Vorhof münden, was durch den Katheterismus der transponierten Venae pulmonales nachgewiesen werden muß Die Ansicht von Rossier, daß die Größenberechnung des Shunts nach der Fickschen Formel mit Vorsicht aufzunehmen ist, ist hier nochmals zu betonen.

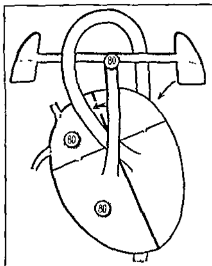


Abb 83 Sauerstoffsättigung bei Vorhofseptumdefekt

Die **intrakardiale Druckmessung** zeigt im rechten Vorhof normale Verhältnisse (± 5 mm Hg), im rechten Ventrikel einen leicht erhöhten Druck Soulié und Mitarbeiter haben Werte von 40–60 mm Hg im rechten Ventrikel festgestellt Nach anderen Autoren steigen sie sogar bis auf 100 mm Hg an Der systolische Druck in der stark erweiterten A pulmonalis kann etwas tiefer als im rechten

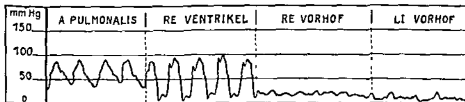


Abb 84 H. A ♀, 14 Monate *Ksp J Nr 2672/54.*
Druckverhältnisse bei einem Vorhofseptumdefekt mit ausgeprägter Herzvergrößerung

Ventrikel sein (Dexter) Der diastolische Druck in der A pulmonalis kann bis zu 40 mm Hg ansteigen Bei den Säuglingen, hauptsächlich bei solchen mit starker Herzvergrößerung, konnten wir bei sicheren Vorhofseptumdefekten eine Blutdrucksteigerung im rechten Ventrikel bis auf 90–100 mm Hg und in der

A. pulmonalis einen diastolischen Druck von 25—30 mm Hg messen. Die Druckverhältnisse im rechten Vorhof betrugen 20—25 mm Hg; im linken Vorhof war der Druck ungefähr gleich oder etwas höher (Abb. 84). **Hull** kommt nach eingehendem Studium der Druckverhältnisse zum Schluß, daß der erhöhte Druck im linken Vorhof, somit die Shuntrichtung von links nach rechts, sich aus der Tatsache ergibt, daß das Mitralostium enger ist als das Ostium der Valvula tricuspidalis und daß der engere und längere linke Ventrikel dem Durchfluß des Blutes größeren Widerstand bietet.

Die **Therapie** des Vorhofseptumdefektes befindet sich heute noch im experimentellen Stadium. **Cohn** hat bei Hunden mit Erfolg eine Invagination der linken Auricula über das Vorhofseptum vorgenommen, was **Santy** bei einem 5 Jahre alten Kind mit gutem Erfolg ausgeführt hat. **Murray** hat bei einem 12 Jahre alten Knaben eine sagittale Ligatur der vorderen und hinteren Wand der Vorhofe hergestellt, um die Schließung des offenen Vorhofseptums zu bewirken. **Bailey** sowie **Gross** haben mit Hilfe eines Trichters einen direkten Verschluß des Vorhofseptums vorgenommen. **Blalock** ist der Meinung, daß bei Fällen mit einer Hypertension in der A. pulmonalis eine Operation kontraindiziert sei. Nur bei Patienten mit großen Defekten kann ein operativer Verschluß derselben in Betracht gezogen werden. **Crafoord** hat schon acht kleine Patienten mit Erfolg operiert, indem er durch die rechte Auricula seinen Finger in den Vorhofseptumdefekt eingeführt und von außen rund um den Defekt einen Tabaksbeutel angelegt hat.

Zusammenfassung. Die Diagnose eines Vorhofseptumdefektes beim Säugling kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Fehlende Cyanose (beim Ostium atrioventriculare ist sie vorhanden),

Geräusch: Systolisch, im II.—III. IKR links zu hören, selten auch diastolisch,

großes Herz in toto, A. pulmonalis vorspringend und pulsierend, Lungenstauung,

EKG: Rechtstyp, sehr häufig rechtsseitiger Schenkelblock,

Angiokardiographie: Im LAK stetige Füllung aller Herzhöhlen; gelegentlich direkte Darstellung des Defektes,

Herzkatheterismus: Höhere Sättigungswerte im rechten Vorhof als in den Venae cavae, oft gelingt die direkte Katheterisation des linken Vorhofes, Druck im rechten Ventrikel etwas erhöht.

Eigene Beobachtungen

Aus den vielen eigenen Beobachtungen seien hier zwei typische Fälle wiedergegeben.

Fall 91. Z. L. ♀, 13 Monate. *Kýp J Nr 2978/50* (Abb. 80)

Rückstand in der körperlichen Entwicklung. Mäßig starker Hydrocephalus. Keine Cyanose, keine Dyspnoe. II. PT deutlich verstärkt. Systolisches Geräusch mit Punctum maximum über der Spitze. Schwirren. Bei Anstrengung Auftreten von Cyanose. EKG: Starker Rechtstyp.

AV-Block I. Grades; Vorhof und Ventrikelhypertrophie, kein Myokardschaden Röntgenbild Herz in allen Richtungen deutlich vergrößert. Spitze abgerundet und nach oben verschoben Pulmonalisbogen vorspringend und pulsierend PQ 2,36 Angiokardiographie Nach einem deutlichen DAK, in dem die erweiterte A pulmonalis zum Vorschein kommt, wird in den folgenden Aufnahmen neben dem LAK das ganze Herz immer wieder gefüllt

Diagnose Vorhofseptumdefekt.

Fall 92. S. E ♀, 5 Monate *Ksp J Nr 1011/50* (Abb. 82)

Sofort nach Geburt Einlieferung ins Kinderspital wegen starker Cyanose Es wird ein leicht vergrößertes Herz und ein systolisches Geräusch festgestellt Hepatomegalie Die Cyanose besteht weiter, nimmt aber an Intensität deutlich ab Mit 5 Monaten zeigt das Kind ein deutlich vergrößertes Herz und ein systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen II PT deutlich verstärkt Röntgenbild Herz stark verbreitert, besonders links Hili vergrößert PQ 2,06 EKG· Mitteltyp, aurikuläre Leitungsstörung (PQ 0,18"), P pulmonale Angiokardiographie Nach einem typischen DAK mit erweiterter A pulmonalis tritt in den folgenden Bildern neben dem LAK eine Füllung aller Herzhöhlen auf

Diagnose Vorhofseptumdefekt

Anhang

Der Vorhofseptumdefekt kombiniert mit anderen Herzmißbildungen

a) Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Mitralstenose (Lutembacher-Syndrom)

Diese Kombination wurde bereits von Corvisart, Peacock, Rokitansky beschrieben und ist im Rahmen unserer Abhandlung von besonderem Interesse, da sie zu einem ausgesprochen großen Herzen führt Es ist das Verdienst von Lutembacher, im Jahre 1916 eine genaue Darstellung dieser Anomalie gegeben zu haben, von der McGinn und White in der Literatur 1933 nur 23 Fälle finden konnten. Später häufen sich die Beiträge zu diesem Problem (Cossio, Taussig, Bedford, Masoni) Nach Burrett und White sind die Fälle mit typischem Vorhofseptumdefekt in 53,8% mit einer Mitralstenose kombiniert Gelegentlich, wie bei Fall 152, kombiniert sich ein Lutembacher-Syndrom mit einer Fibroelastosis endocardica des linken Ventrikels Diese Mißbildung schließt ein langes Leben nicht aus (ein Patient von Askey erreichte das 72 Altersjahr) Über die Entstehung der Stenose gibt es verschiedene Meinungen Wenn wir die häufige Kombination dieses Syndroms mit anderen Angiokardiopathien betrachten, wie z B Venenmündungsanomalien, Dextrokardien (Innerfield), Atresie der Mitralis usw , so glauben wir, daß wenigstens im Säuglingsalter die Mitralstenose immer als Mißbildung aufzufassen ist Die Beweise, die für das Vorkommen einer Endokarditis foetalis erbracht werden sind nicht überzeugend Im späteren Lebensalter dagegen dürfen, wie Stiefel betont, erworbene Faktoren miteinbezogen werden Anatomisch weist ein Vorhofseptumdefekt zum mindesten einen Durchmesser von 1 cm auf Die Herzvergrößerung ist durch die gewaltige Erweiterung des rechten Vorhofes und Ventrikels sowie der A pulmonalis und ihrer Äste bedingt Der linke Ventrikel und die Aorta sind hypoplastisch. Der

Durchmesser zwischen Aorta und A pulmonalis verhalt sich wie 2 3. Die Pu monahswand zeigt meistens Verdickungen, arteriosklerotische Abartungen un Zeichen von Endokardıtiden

Klinisch ist diese Anomalie durch das Fehlen der Cyanose charakterisiert, den die Mitralstenose verhindert die Inversion des Shunts, was beim reinen Vorho septumdefekt moglich ist Die große Blutmenge, die vom linken Vorhof zur



Abb 85, Fall 93 M W ♂, 2 Tage *Ksp J Nr. 577/49*

Anatomisches Präparat eines Lutembacher Syndroms (Stenose der Mitralis und weit offenes FO), von links und oben gesehen

*rechten Herzen und zum Pulmonalsystem fließt, fuhrt zur starken Rechtsver*großerung des Herzens, zur vorspringenden, pulsierenden A pulmonalis und einer Lungenstauung Im III IKR uber dem linken Sternalrand ist ein systolisches Gerausch und uber der Herzspitze ein prasystolisches Gerausch zu horen. Der II PT ist deutlich verstarkt Oft aber fehlen die Zeichen der Mitralstenose vollstandig

Röntgenologisch sind die starke Herzvergroßerung und besonders der vorspringende, pulsierende Pulmonalisbogen mit der Lungenstauung (Hilustanz) typisch. Im I schragen Durchmesser (Fechterstellung) kann der erweiterte linke Vorhof durch die Ausbuchtung des Ösophagogrammes nach hinten zur Darstellung gebracht werden.

Das EKG zeigt dieselben Befunde wie bei den schweren Formen der Vorhofseptumdefekte. Die Zeichen der rechtsseitigen Hypertrophie und Belastung, das P pulmonale und der rechtsseitige Schenkelblock sind schon beim Säugling zu finden. Die **Angiokardiographie** erlaubt die Feststellung eines erweiterten, langdauernd gefüllten linken Vorhofes neben einem schlecht gefüllten linken Ventrikel und einer hypoplastischen Aorta. Der **Herzkatheterismus** läßt einen großen Unterschied der Sauerstoffsättigung in den Venae cavae und im rechten Vorhof erkennen. Im übrigen entsprechen die Symptome dem Bilde des schon besprochenen Vorhofseptumdefektes.

Die **Differentialdiagnose** und **Prognose** sind in Tab. XIV dargestellt.

Die **Therapie** besteht in der Kommissurotomie der Valvula mitralis, womit der Shunt vom linken zum rechten Vorhof herabgesetzt wird.

Eigene Beobachtung

Fall 93. M. W. ♂, 2 Tage. *Ksp. I Nr. 577/49* (Abb. 85).

Geburtsgewicht 3300 g. Am 1. Tag keine Cyanose, am 2. Tag plötzliches Auftreten von Cyanose und Dyspnoe. In moribundem Zustande eingewiesen. Puls 180. Stark vergrößertes Herz, scharfes, schabendes systolisches Geräusch über dem Sternum. Röntgenbild: PQ 2,30; großes Herz, Lungenstauung. Autopsie Nr. 1596. Mitralstenose mit Vorhofseptumdefekt (offenes FO). Hypoplasie des linken Ventrikels und der Aorta ascendens, starke Hypertrophie des rechten Ventrikels. Die histologischen Untersuchungen zeigten das Fehlen von jeglichen entzündlichen Zeichen im Bereich der Mitralstenose.

Diagnose: Lutembacher-Syndrom.

b) Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Mitralatresie (extremes Lutembacher-Syndrom)

Manchmal ist der Vorhofseptumdefekt mit einer vollständigen Atresie der Valvula mitralis kombiniert. Nur ein sehr großer Vorhof- und Ventrikel-Septumdefekt wird das Leben ermöglichen. In unserem Falle war der Septumdefekt klein, und das Kind kam nach 24 Stunden ad exitum. Wir möchten für diese Anomalie auf Grund der ähnlichen hämodynamischen Verhältnisse die Bezeichnung „extremes Lutembacher-Syndrom" vorschlagen. In der Literatur sind von Le Roy Brockman (1950) etwa 60 entsprechende Fälle gefunden worden. Die Anomalie ist immer mit verschiedenen anderen Mißbildungen kombiniert.

Eigene Beobachtung

Fall 94. P. M. ♂, 1 Tag. Autopsie Nr. 24/52 (Abb. 86).

Geburt normal, keine Cyanose oder Dyspnoe. Plötzlicher Exitus während der ersten Nacht. Röntgenbild: Herz in toto vergrößert. PQ 2,06. Autopsie: Vollständige Mitralatresie, großer Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt. Hypoplasie des linken Ventrikels, starke Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofes und Ventrikels.

Diagnose: Extremes Lutembacher-Syndrom. Atresie der Valvula mitralis mit Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt.

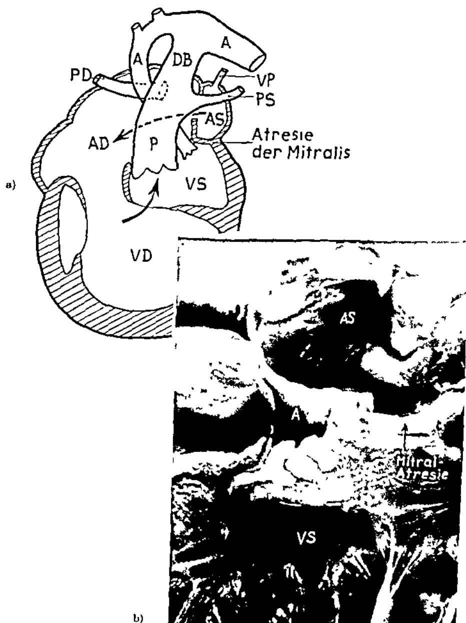


Abb 86. Fall 94 P. M. ♂, 1 Tag Autopsie Nr 24/52.

a) Schematische Darstellung eines extremen Lutembacher Syndroms Atresie der Valvula mitralis, Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt.

b) Anatomisches Präparat mit Darstellung der Atresie der Valvula mitralis (Photo Pathologisches Institut Zurich)

Hier sind auch die sehr seltenen Formen von Vorhofseptumdefekt bei einem **Cor triatriatum sinister** einzureihen, wo infolge einer mehr oder weniger stark entwickelten Endokardfalte der linke Vorhof wie von einem Diaphragma in zwei Räume unterteilt wird. **Doxiadis** und **Emery** haben einen solchen Fall beschrieben. Nach **Parsons** sind bis heute 19 derartige Fälle bekannt.

Zusammenfassung. Die Diagnose eines **Vorhofseptumdefektes kombiniert mit Mitralstenose (Lutembacher-Syndrom)** kann durch folgende Befunde gestellt werden:

Keine Cyanose,

Geräusch: Präsystolisch über der Spitze und systolisch im III. IKR links,

großes Herz mit stark vorspringender A. pulmonalis, tanzende Hili, Lungenstauung,

EKG: Rechtstyp, oft rechtsseitiger Schenkelblock,

Angiokardiographie: Im LAK sehr langsame Entleerung des linken Vorhofes, linker Ventrikel und Aorta mäßig gefüllt,

Herzkatheterismus: Starke Sättigungsunterschiede zwischen den Venae cavae und dem rechten Vorhof, direkte Katheterisation des linken Vorhofes.

Literatur

Der Vorhofseptumdefekt

1. ABBOTT, M. E.: Congenital Heart Disease. In: Osler's *Modern Medicine*. Lea and Febiger, Philadelphia, 1927, p. 612.
2. ABBOTT, M. E.: *Atlas of Congenital Cardiac Disease*. The American Heart Association, New York, 1936, p. 60.
3. ASKEY, J. M. and KAHLER, J. E.: Longevity in extensive organic heart lesions, a case of Lutembacher's syndrome in a man aged 72. *Ann. Int. Med.* 33: 1031, 1950.
4. ASSMANN, H.: *Die klinische Röntgendiagnostik der inneren Erkrankungen*. Vogel, Leipzig, 1944.
5. BAILEY, C. P., DOWNING, D. F., GECKELER, G. D., LIKOFF, W., GOLDBERG, H., SCOTT, J. C., JANTON, O. and REDONDO RAMIREZ, H. P.: Congenital interatrial communication: clinical and surgical considerations with a description of a new surgical technic: atrio-septo-pexy. *Ann. Int. Med.* 37: 888, 1952.
6. BARBER, J. M., MAGIDSON, O. and WOOD, P.: Atrial septal defect, with special reference to the electrocardiogram, the pulmonary artery pressure, and the second heart sound. *Brit. Heart J.* 12: 277, 1950.
7. BEDFORD, D. E., PAPP, C. and PARKINSON, J.: Atrial septal defect. *Brit. Heart J.* 3: 37, 1941.
8. BERGMAN, W. and MORAITIS, O.: A rare form of congenital heart disease. *Acta paediatr.* 35: 364, 1946.
9. BOLLIARD, J. W.: Über Umbauvorgänge in der rechten Herzkammerwand während der Neugeborenen- und Säuglingsperiode. *Zschr. Kreisl. forsch.* 41: 101, 1952.
10. BRANNON, E. S., WEENS, H. S. and WARREN, J. V.: Atrial septal defect, study of hemodynamics by the technique of right heart catheterization. *Amer. J. Med. Sc.* 210: 480, 1945.

11 Brockman, H. L., Congenital mitral atresia, transposition of the great vessels, and congenital aortic coarctation, a case report and an interpretation of the anomaly Amer Heart J 40 301, 1950

12 Brown, J W Congenital Heart Disease Staples, London, 1950

13 Burnett, J B and White, P D Large interauricular septal defect with particular reference to diagnosis and longevity, report of two new cases Amer J Med Sc 209 355, 1945

14 Cahen, P, Froment, R, Gonin, A et Thaeger, J Faux syndrome de Lutembacher par persistance de l'ostium primum avec scission de la valve mitrale interne (complexe de Rokitansky Maude Abbott) Arch mal coeur 15 203, 1952

15 Campbell, M, Gardner, F, and Reynolds, G Cor biloculare Brit Heart J 14 317, 1952

16 Castellanos, A, Perez de Los Reyes, R, y Garcia, A Estudio comparativo entre los exámenes angiocardiograficos y los hallazgos necropsicos Rev cubana cardiol 8 29, 1947

17 Chavez, I, Dorbecher, N y Celis, A Direct intracardiac angiocardiography, its diagnostic value Amer Heart J 33 560, 1947

18 Cohn, R An experimental method for the closure of interauricular septal defects in dogs Amer Heart J 33 453, 1947

19 Conn, J J, Clark, T E and Kissane, R W Cor biloculare, report of four cases Amer J Med 8 180, 1950

20 Conn, J J, Clark, T E and Kissane, R W Cor triloculare, report of four cases Amer J Med 8 187, 1950

21 Corning, H K Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen Bergmann, München, 1921

22 Corvisart, J N Essai sur les et les lésions organiques du coeur et des gros vaisseaux, extrait des leçons cliniques de – Publié sous ses yeux Mequignon Marvais, Paris, 1818

23 Cosby, R S and Griffith, G C Interatrial septal defect Amer Heart J 38 80, 1949

24 Cossio, P. et Arana, R S Communication inter-auriculaire Bull Acad med Paris 117 212, 1937

25 Costa, A Studio sulla morfogenesi e la fisiopatologia dei difetti congeniti del setto interatriale del cuore Cuore e circol 15 263, 1931

26 Cournand, A, Motley, H L, Himmelstein, A, Dresdale, D and Baldwin J Recording of blood pressure from the left auricle and the pulmonary veins in human subjects with interauricular septal defect Amer J Physiol 150 267, 1947

27 Crafoord, C Persönliche Mitteilung von E Mannheimer, 1954

28 Dexter, L Venous catheterization of the heart, II results, interpretations, and value Radiology 48 451, 1947

29 Dienshouse, R B, Anderson R C Adams, P, jr, Novick, R, Jorgens, J and Levin, B Atrial septal defect in infants and children J Pediatr 44 269 1954

30 Doxiadis, S A and Emery, J L A case of triatrial heart J Pediatr 42 87, 1953

31 Dressler W und Roesler, H Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Mitralstenose und aurikularem Leberpuls Zschr klin Med 112 421, 1930

32 Dry T J Congenital Anomalies of the Heart and Great Vessels Thomas Springfield, Ill, 1948

33 Dubliskaja, O Zur Kasuistik der Defekte der Scheidewand des Herzens Diss med, Zurich, 1906

34 Emery, J L and Illingworth, R S Congenital mitral stenosis Arch Dis Childh 26 304, 1951

35 Evans, P R Cardiac anomalies in mongolism Brit Heart J 12 258, 1950

36 Fick, A Über die Messung des Blutquantums in den Herzventrikeln S ber Physik Med Würzburg,, 1870.

37 Field, C E Congenital mitral stenosis Arch Dis Childh 13 371, 1938

38 Gellert, P Der Defekt im Septum primum atriorum des Herzens Frankf Zschr Path 23 297, 1920

39 Gomblet, H.: Beiträge zur Pathologie der Vorhofscheidewand des Herzens 1 Cor triatriatum mit Verdoppelung des rechten Vorhofs. 2 Endarteriopathia pulmonalis bei offenem Foramen ovale. *Beitr path Anat. 91*, 483, 1933

40 Goyette, E. M and Palmer, P W Cardiovascular lesions in arachnodactyly. *Circulation 7* 373, 1953

41 Granata, G, Bescini, A e Parenzan, L Contributo alla conoscenza delle malformazioni cardiache congenite nei soggetti mongoloidi *Pediatria 60* 281, 1952

42 Gross, R E, Watkins, E jr, Pomeranz, A A and Goldsmith, E I A method for surgical closure of interauricular septal defects *Surg Gyn Obstetr 96* 1, 1953

43 Gunn, F D and Dieckmann, J. M Malformations of the heart including two cases with common atrioventricular canal and septum defects and one with defect of the atrial septum (cor triloculare biventriculosum) *Amer J Path 3* 595, 1927

44 Hay, J D and Keidan, S E Persistent ectopic auricular tachycardia in children *Brit Heart J 14* 345, 1952

45 Healey, R F, Dow, J W, Sosman, M C and Dexter, L : The roentgenographic appearance of interatrial septal defect *Amer. J Roentgenol 63* 646, 1950

46 Hickam, J B Atrial septal defect, a study of intracardiac shunts, ventricular outputs, and pulmonary pressure gradient *Amer Heart J 38* 801, 1949

47 Hull, E The cause and effects of flow through defects of the atrial septum *Amer Heart J 38* 350, 1949

48 Innerfield, I Lutembacher's syndrome associated with dextrocardia *Arch Int Med 85* 490 1950

49 Keith, J D and Forsyth, C C Auricular septal defects in children *J Pediatr 38* 172, 1950

50 Klinke, K *Diagnose und Klinik der angeborenen Herzfehler* Thieme, Leipzig, 1950

51 Large, H L jr Congenital mitral atresia report of two cases *Amer J Med Sc 219* 268, 1950

52 Laubry, C et Lenègre J Découverte anatomo clinique d'une communication interauriculaire cliniquement insoupçonnée *Arch mal coeur 32* 196, 1939

53 Laubry, C.: Les communications interauriculaires *Arch mal. coeur 32*:189, 1939.

54 Lequime, J., Denolin, H, Gönsel, F., Jonnart, L et Wybauw, M : La circulation au cours de la communication interauriculaire *Arch mal coeur 44* 539, 1951

55 LeRoy Brockman, H Congenital mitral atresia, transposition of the great vessels, and congenital aortic coarctation, a case report and an interpretation of the anomaly *Amer Heart J 40*:301, 1950

56 Limon, R y Rubio, V El cateterismo intracardiaco en el estudio de los padecimientos congénitos del corazón *Arch Inst cardiol México 18* 803, 1948.

57 Lind, J and Wegelius, C Atrial septal defects in children, an angiocardiography study *Circulation 7* 819, 1953.

58 Lutembacher, R De la sténose mitrale avec communication interauriculaire *Arch mal coeur 9* 237, 1916.

59 Mannheimer, E On the clinical diagnosis in congenital heart disease *Acta paediatr 36* 671, 1948

60 Mannheimer, E Persönliche Mitteilung, 1954

61 Marquez, J. F, Basile, A. R. and Luna, D F Corazon triloculado por aurícula unica, con estrechez mitral, enfermedad de Lutembacher *Rev Asoc. méd argent 55* 31, 1941

62 Marvel, R J and Genovese, P D · Cardiovascular disease in Marfan's syndrome *Amer Heart J 42*.814, 1951

63 Masoni, A La sindrome di Lutembacher *Fol cardiol 8* 67, 1949.

64 McGinn, S and White, P. D Interauricular septal defect associated with mitral stenosis *Amer Heart J. 9*.1, 1933.

65 Metianu, C et Durand, M . Les communications interauriculaires In *Traite des Cardiopathies Congénitales* Masson, Paris, 1954, p. 442

66 Miller, J E : Angiocardiography, the prominent pulmonary artery segment. *Amer J Roentgenol 64* 214, 1950

67 Moragues, V Persistent common atrioventricular ostium, report of a case *Amer Heart J 25* 123, 1943

68 Müller, H Zur Klinik und pathologischen Anatomie des unkomplizierten offenen Septum ventriculorum. *Dtsch. Arch klin Med 133* 316, 1920

69 MUELLER, H Vorhofseptumdefekt ohne weitere Mißbildung, ein Beitrag zu den gutartigen angeborenen Herzfehlern *Schweiz med. Wschr. 57* 862, 1927.

70 MURRAY, G Closure of defects in cardiac septa *Ann Surg 128*:992, 1948

71 NADAS, A S and ALIMURUNG, M M Apical diastolic murmurs in congenital heart disease, the rarity of Lutembacher's syndrome *Amer Heart J 43* 691, 1952

72 ODGERS, P N B. The development of the pars membranacea septi in the human heart *J Anat 72* 247, 1938

73 OGLESBY, P, GORDON, S M and CAMPBELL, I A The electrocardiogram in congenital heart disease *Circulation 3* 564, 1951

74 PARSONS, C. G Cor triatriatum concerning the nature of an anomalous septum in the left auricle *Brit Heart J 12* 327, 1950

75 PATTEN, B M and TAGGART, W B An unusual type of triatrial heart *Arch Path 8* 894, 1929.

76 PEACOCK, T B *On Malformations of the Human Heart Large Aperture of the Auricles* Churchill, London, 1866

77 PIERRON, J Le syndrome de Lutembacher, a propos de six observations personnelles *Marseille méd 87* 234, 1950

78 PIPER, R K and IRVINE JONES, E Arachnodactylia and its association with congenital heart disease, report of a case and review of the literature *Amer J Dis Child 31* 832, 1926

79 PUDDU, V Évolution clinique et radiologique du syndrome "grosse pulmonaire — petite aorte — communication interauriculaire probable" *Acta card 4*·335, 1949

80 REYNOLDS, G The heart in arachnodactyly. *Guy's Hosp Rep 99* 178, 1950

81 ROBINSON, D W Persistent common atrioventricular ostium in a child with mongolism *Arch Path. 32* 117, 1941

82. ROBSON, G M Congenital heart disease, a persistent ostium atrioventriculare commune with septal defects in a mongolian idiot. *Amer J. Path 7* 229, 1931

83. ROESLER, H Interatrial septal defect *Arch. Int Med 54* 339, 1934.

84 ROGERS, H. M and EDWARDS, J E Incomplete division of the atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum (persistent common atrioventricular ostium), report of five cases and review of the literature *Amer Heart J 36*.28, 1948

85 ROSARIO, G M : Cor triloculare biventriculosum *Minerva med 2* 305 1938

86 VON ROKITANSKY, C. F · *Die Defekte der Scheidewände des Herzens* Braumuller Wien, 1875

87 ROSSIER, P H, MAIER, C et VOLKMANN, M : Etude critique de la mesure du débit cardiaque et des shunts d'après le principe de Fick *Cardiologia 15* 147, 1949

88 ROUTIER, D. et BRUMLIK, J Trois cas suivis pendant quinze, dix et quatre ans de "grosse pulmonaire petite aorte" avec mort par affection pulmonaire chronique *Arch mal coeur 1* 40, 1940

89 ROUTIER, D et HEIM DE BALSAC R Six observations cliniques de malformations congénitales cardiaques du type dit "communication interauriculaire" *Bull Soc belge cardiol 5* 41, 1938

90 ROUVIERE, H *Anatomie Humaine, descriptive et topographique* Masson, Paris, 1924

91 SANTY, P, BRET, J et MARION P Communication interauriculaire traitée par invagination transeptale de l'auricule gauche dans l'auricule droite *Lyon chir 45* 359, 1950

92 SCHOPF, D Das Syndrom von Lutembacher *Diss med*, Zurich, 1953

93 SELZER, A and LEWIS, A The occurrence of chronic cyanosis in cases of atrial septal defect *Amer J Med Sc 218* 516, 1949

94 SICOT, J R, JOLY, F, et CARLOTTI, J Courbes de pressions auriculaires *Presse méd 58* 558, 1950

95 SMELL, N W. and LAMB, L. E Interauricular septal defect, correlation of the clinical, radiologic, and electrocardiographic findings in fifteen cases, with special reference given to the electrocardiogram *Amer. Heart J. 43*:481, 1952

96 SOULIE, P, BOUVRAIN, Y., JOLY, F, CARLOTTI, J, SICOT, J.-R : *Les Communi*

cations Interauriculaires Doin, Paris, 1951

97 Sollie, P., Joly, F., Carlotti, J et Sicot, J.-R Contribution à l'étude des shunts dans les communications interauriculaires. Arch. mal coeur 43 97, 1950

98 Steinberg, M F., Grishman, A and Sussman, M L Angiocardiography in congenital heart disease II intracardiac shunts. Amer J. Roentgenol 49 766, 1943.

99 Sternberg, C · Beiträge zur Herzpathologie Cor triatriatum biventriculare Verh Dtsch Ges Path. 16 256, 1913

100 Sternberg, C. · Beiträge zur Herzpathologie Umfangreicher Defekt im Septum atriorum mit Spaltung des Aortenzipfels der Mitralklappe Verh Dtsch Ges Path 24 253, 1913

101. Stiffel, G. E · Lutembacher Syndrom. Cardiologia 22.177, 1953

102. Taussig, H B : Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Fund, New York, 1947, p 197, 358

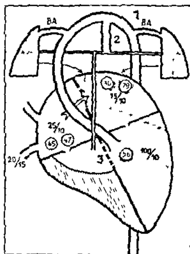
103 Taussig, H B, Harvey, A M and Follis, R. H The clinical and pathological findings in interauricular septal defects, a report of four cases. Bull Johns Hopkins Hosp 63 61, 1938

104 Taylor, B E, Geraci, J. E, Pollack, A A, Burchell, H B and Wood, E H Interatrial mixing of blood and pulmonary circulatory dynamics in atrial septal defects Proc Staff Meet Mayo Clin 23 500, 1948

105 Uhley, M. H Lutembacher's syndrome and a new concept of the dynamics of interatrial septal defect Amer Heart J. 24 315, 1942

c) Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Tricuspidalstenose oder -atresie

Die Kombination des Vorhofseptumdefektes mit einer Tricuspidalstenose oder -atresie verlängert die Lebensdauer, wenn eine zusätzliche Anomalie wie ein Ventrikelseptumdefekt oder ein offener DB hinzukommt, die eine genügende Blutzufuhr in die Lungen erlaubt Wir konnten dieses Vitium bei einer 24jährigen Patientin feststellen. Nach Gasul kann sich diese Anomalie mit einer Transposition der Gefäße kombinieren, was Hedinger bei einem 56 Jahre alten Patienten vorfand Ross konnte bei einem Neugeborenen und wir bei einem 5monatigen Kind (Fall 32) ähnliche Verhältnisse nachweisen Die Tricuspidalatresie mit Vorhofseptumdefekt beträgt je nach den AA 1—4% aller Herzmißbildungen Edwards und Burchell konnten 1949 45 Fälle in der Literatur finden und teilen die Affektion in Formen mit und ohne Transposition der Gefäße ein Ein Jahr später fügten Donzelot und Mitarbeiter 21 persönliche Beobachtungen und Chiche 1952 14 Fälle hinzu



Tricuspidalatresie (stenose) mit Vorhofseptumdefekt, kombiniert mit
1 erweiterten Bronchialarterien;
2 offenem DB,
3 Ventrikelseptumdefekt
○ = Sauerstoffsättigungswerte
25/10 = Blutdruckwerte
(bei einem eigenen älteren Kinde).

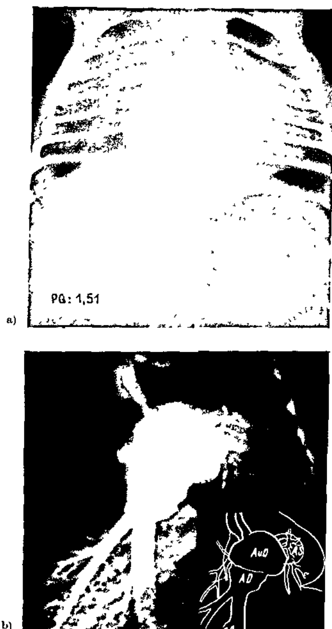
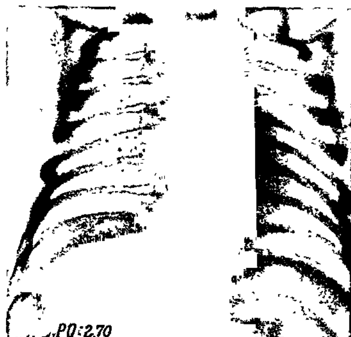


Abb. 87. Fall 95. B R ♂, 1 Monat *Kp J Nr 8712/49*

a) Tricuspidalstenose mit Vorhofseptumdefekt. Stark vergrößertes Herz mit Abrundung und Verschiebung der Spitze nach oben Helle Lungen Herzveränderung hauptsächlich durch Erweiterung und Hypertrophie des linken Vorhofes und Ventrikels bedingt.

b) Angiokardiographie (sofort post mortem ausgeführt) Gleichzeitige Füllung des rechten Vorhofes und der stark erweiterten Auricula dextra, kombiniert mit der Darstellung des linken Vorhofes und der Koronarvenen Schwalbennestförmige Aussparung



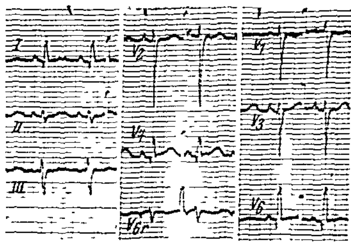
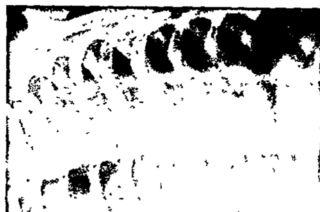


Abb 88 Fall 96 S M ♂, 23 Tage. *SH Jr Nr 127/53*

Typische Herzkonfiguration bei einer Tricuspidalatresie mit Vorhofseptumdefekt *Herz nach* links vergrößert Konturen rechts kaum uber die Wirbelsäule vorspringend. EKG, regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 143 PQ 0,09", QRS 0,07" (verlängert) QT 0,24" (normal)

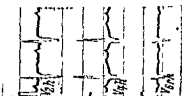
P zweigipflig in I bis III T etwas flach in I bis III Unipolare Ableitungen: P zweigipflig in V_1 bis V_6, flach positiv in V_1, V_E und V_{4r}, gut positiv in V_2 bis V_4, *flach* positiv in V_6. ST isoelektrisch Übergangszone zwischen V_3 und V_4 Differenz des Beginnes der örtlichen Negativität —3

Diagnose Linkstyp Aurikuläre Reizleitungsstörung und Linksüberlastung Starke Linkshypertrophie

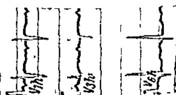














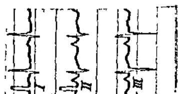


Abb. 89

Klinisch ist die Mißbildung durch eine wechselnd starke Cyanose gekennzeichnet. Ein systolisches Geräusch kann in etwa der Hälfte der Fälle vorhanden sein und ist die Folge der für das Leben notwendigen zusätzlichen Anomalie (DB offen, Ventrikelseptumdefekt). Die körperliche Entwicklung ist stark beeinträchtigt. Bei Anstrengungen tritt eine paroxysmale Dyspnoe auf. Häufig konnten wir bei Säuglingen eine schwere zentralbedingte Bewußtlosigkeit beobachten. Im EKG ist das Auftreten eines Linkstyp mit Zeichen der Linkshypertrophie und Linksüberlastung pathognomonisch, wenn auch seltene Fälle beschrieben sind, wo diese Symptome fehlen (Kroop). In der Literatur wurde in 85% bis 90% ein Linkstyp mit Zeichen einer Linkshypertrophie und -Belastung gefunden. Ein Linkstyp bei einem cyanotischen Vitium wurde im Säuglingsalter außer bei der Tricuspidalstenose oder -atresie nur noch bei einem Falle von Ebsteinscher Anomalie, einer Pentalogie von Fallot und einer kongenitalen Methämoglobinämie beobachtet (Gasul). Dieselbe Bedeutung wie dem Vorhandensein des Linkstyp möchten wir dem Fehlen einer Hypertrophie des rechten Herzens in den Brustwandableitungen beimessen. Ein besonders ausgeprägtes P pulmonale spricht eher für die Atresie als für die Stenose und für eine kleine Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen.

Das **Röntgenbild** ist im späteren Alter so charakteristisch, daß kaum andere Mißbildungen angenommen werden können. Stets fehlt das Vorspringen des Herzschattens nach rechts, während die linken Konturen stark vorgebuchtet sind (Abb 88). Bei reinen Formen sind die Lungenfelder hell, bei der kombinierten Transposition zeigt sich eine Lungenstauung mit tanzenden Hili. Beim Säugling allerdings kommt die typische Konfiguration nicht immer zur Ausprägung (Abb 87). Das Herz ist vergrößert, die Spitze etwas abgerundet und gehoben, auch wenn autoptisch nur der linke Ventrikel vergrößert ist. Oft tritt der rechte Vorhof deutlich hervor. Es handelt sich in solchen Fällen eher um eine Tricuspidalatresie als Stenose, kombiniert mit einem kleinen Vorhofseptumdefekt, was zur Belastung des rechten Vorhofes führt (Abb 87, 89). Snow hat auf eine weitere röntgenologische Besonderheit aufmerksam gemacht. Normalerweise wird im 2. schrägen Durchmesser eine synchrone Systole der vorderen (rechter Ventrikel)

← Abb 89. Fall 97. B. P. ♂, 4 Monate. *Ksp. J. Nr. 1917/53*

Tricuspidalatresie mit offenem FO. Typische Verlagerung der Herzkonturen nach links, als Ausdruck der Erweiterung und Hypertrophie des linken Herzens. Auch die Konturen des rechten Herzens springen über die Wirbelsäule vor. Dies ist der Ausdruck der Erweiterung und Hypertrophie des rechten Vorhofes zufolge einer relativ kleinen Verbindung zwischen dem rechten und linken Vorhof. a) Ventrodorsales Bild, b) zweiter Schrägdurchmesser.

EKG. Regelmäßiger Sinusrhythmus. Frequenz 143, PQ 0,11″, QRS 0,07″, QT 0,24″ (normal). P sehr hoch und spitz in II und III, Höhe in II 4,6 (korr.). Unipolare Ableitungen: P negativ in VR, biphasisch in VL, positiv in VF. T negativ in VR, flach positiv in VL, positiv in VF. Präcordiale Ableitungen: P biphasisch in V_1, positiv in V_2—V_6; T negativ in V_1, positiv in V_2—V_6, ST leicht gesenkt in V_6. Übergangszone zwischen V_3 und V_4. Differenz des Beginnes der örtlichen Negativität —2.

Diagnose: Q_1—S_3. Linkstyp. P pulmonale. Fraglicher Myokardschaden. Linkshypertrophie.

und der hinteren Herzteile (linker Ventrikel) beobachtet. Bei der Tricuspidalatresie fehlt sie, indem die vorderen Herzteile (rechter Vorhof) sich früher kontrahieren als die hinteren (linker Ventrikel).

Die **Angiokardiographie** (Abb. 87) läßt die gleichzeitige Füllung beider Vorhöfe im DAK erkennen, was mit der Aufnahme im 2. schrägen Durchmesser deutlich darzustellen ist. Am unteren Rande des Herzens ist typischerweise eine schwalbennestförmige Aussparung zu sehen. Im LAK, das frühzeitig auftritt, zeigt sich der linke Ventrikel und die Aorta. Ein rechter Ventrikel fehlt stets. Der **Herzkatheterismus** ergibt typischerweise eine nach unten gebogene Lage des Katheters. Es gelingt gelegentlich, die Aorta zu sondieren.

Therapie. Für die Formen mit mangelhafter Lungendurchblutung ist die Operation nach Blalock-Taussig angezeigt. Die Letalität beträgt 11% bis 21%. Campbell und Deuchar (1953) erlebten auf sieben Fälle zwei Todesfälle im Verlauf des ersten Lebensjahres. Die Resultate haben sich seither nicht wesentlich gebessert.

Eigene Beobachtungen

Fall 95. B. R. ♂, 1 Monat. *Ksp. J. Nr. 8712/49* (Abb. 87).

Seit Geburt stark wechselnde generalisierte Cyanose. Anoxämische Anfälle seit der dritten Woche. Dyspnoe. Kein Geräusch. Röntgenbild: PQ 1,51, deutlich vergrößertes Herz mit abgerundeter und gehobener Spitze. Kein Pulmonalbogen. Lungenfelder hell. Im Seitenbild stark nach hinten vorspringender linker Vorhof. EKG: Linkstyp. Angiokardiographie (post mortem): Das Kontrastmittel füllt sofort den rechten Vorhof und die stark erweiterte Auricula dextra, sowie den linken Vorhof. Autopsie Nr. 505: Herz besteht fast ausschließlich aus den stark erweiterten Vorhöfen und dem linken Ventrikel. Stecknadelgroße Öffnung zwischen Atrium dextrum und Ventriculus dexter (Tricuspidalstenose). Der Ventriculus dexter ist sehr klein. Aus diesem entspringt die A. pulmonalis. Breite Öffnung zwischen den beiden Vorhöfen.

Diagnose: Tricuspidalstenose mit Vorhofseptumdefekt.

Fall 96. S. M. ♂, 2 Tage. *SH J. Nr. 127/53* (Abb. 88).

Leichte Cyanose seit Geburt. Systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen. Keine Dyspnoe. Erythrozyten 6,9 Mill. Röntgenbild: PQ 2,70. Herz vergrößert, besonders nach links, rechtsseitige Konturen gerade, kaum über die Wirbelsäule vorspringend. EKG (Abb. 89).

N. B. Das Kind kam später ad exitum, und die Diagnose wurde autoptisch bestätigt.

Diagnose: Tricuspidalatresie mit Vorhofseptumdefekt.

Fall 97. B. P. ♂, 4 Monate. *Ksp. J. Nr. 1947/53* (Abb. 89).

Seit Geburt wird leichte Cyanose und systolisches Geräusch festgestellt. Mit einem Monat flüchtige Ödeme der Hände. Mit 3 Monaten Trinkschwierigkeiten und Dyspnoe. Die Cyanose verstärkt sich. Es beginnen anoxämische Anfälle und apnoische Krisen aufzutreten. Einweisung in sehr schwerem Zustande, dyspnoisch mit starker Cyanose, vor allem der Extremitäten. Dystrophie. Gewicht 5040 g (Geb.-gew. 3600 g), Länge 58 cm. Keine Trommelschlegelfinger. Über dem Herzen, mit P. maximum über der Spitze, lautes systolisches Geräusch (Typ V). Kein diastolisches Geräusch. Femoralispulse vorhanden. Leber 2 Querfinger unterhalb dem Rippenbogen. Röntgenbild: PQ 2,03. Herz vergrößert. Linke Konturen besonders vorspringend, kein Pulmonalbogen. Spitze tief. Rechte Konturen mäßig den Wirbelrand überragend. Lungenfelder sehr hell, Hypoplasie der Lungenarterien. EKG: Q I—S III Typ. P pulmonale. Linkshypertrophie. Klinische Diagnose: Tricuspidalatresie, Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt. Hypoplasie des rechten Ventrikels. Autopsie Nr. 1461: Tricus-

PQ: 2.01

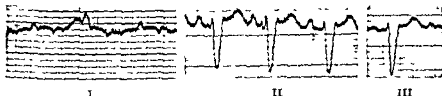


Abb 90 Fall 98 N L. ♂, $2\frac{1}{2}$ Monate *Ksp J Nr 5796/52*

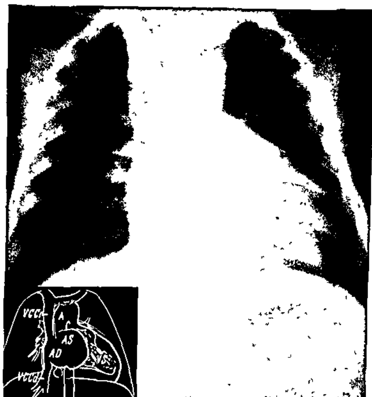
Atresie der A pulmonalis mit weit offenem FO und offenem DB Verlagerung der Herzkonturen nach links und der Spitze nach unten. Konturen des rechten Vorhofes springen über die Wirbelsäule vor

EKG S sehr tief in II und III P pulmonale Extreme Verlagerung der Vektorschleife nach links oben

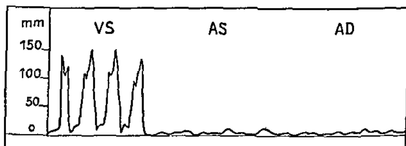
pidalatresie, Hypoplasie des rechten Ventrikels, des Conus pulmonalis und der A. pulmonalis, Ventrikelseptumdefekt Exzentrische Hypertrophie der linken Herzkammer, weit offenes FO Exzentrische Hypertrophie des rechten Vorhofes.

Diagnose Tricuspidalatresie mit offenem FO

Ein ähnliches Bild wie die Tricuspidalstenose oder -atresie mit Vorhofseptumdefekt bietet auch die seltene **Atresie der A. pulmonalis mit Vorhofseptumdefekt** (Abb 90) Auch hier betrifft die Herzvergrößerung besonders das



a)



b)

Abb 91. Fall 99 G E ♂, 6 Monate *Ksp J.Nr. 9986/53* Abb c) u. d) →

Cor triatriatum mit Vorhofseptumdefekt. Pseudo-Truncus arteriosus communis, Typ II.

a) Angiokardiographie: Gleichzeitige Fullung der beiden Vorhofe, des linken Ventrikels und der Aorta im DAK. Typische Herzkonfiguration.

b) Intrakardiale Druckverhältnisse beim gleichen Falle.

c) Herzverhältnisse in situ. Rechter Vorhof und rechte Auricula stark erweitert, als einziges Gefäß entspringt aus dem Herzen eine breite Aorta.

d) Anatomisches Präparat mit schematischer Darstellung des Kreislaufes In Abb 52 ist der gleichzeitig vorhandene Pseudo-Truncus arteriosus dargestellt.

d)



c)

linke Herz, so daß die Spitze nach unten verlagert wird. Der rechte Vorhof ist immer vorspringend. Die Lungenfelder sind sehr hell. Ein systolisches Geräusch kann fehlen; die Cyanose ist seit der Geburt vorhanden und oft sehr stark ausgeprägt. Das EKG ist typisch und weist bei einem cyanotischen Vitium einen *starken Linkstyp mit Zeichen der Linkshypertrophie auf. P in II* spitz und hoch (P pulmonale). Pathologisch-anatomisch besteht stets neben der Atresie der A. pulmonalis eine starke Hypoplasie des rechten Ventrikels Der Vorhofseptumdefekt ist mehr oder weniger groß, und die Lungendurchblutung wird durch die Bronchialarterien oder durch den DB ermöglicht.

Fall 98. N. L ♂, 2½ Monate *Ksp J.Nr 5796/52* (Abb 90)

Geburtsgewicht 2600 g. Starke Cyanose seit Geburt, sowie hochgradige Dyspnoe bereits in Ruhe Anoxämische Anfälle. Ein systolisches Geräusch kann nur zeitweise nachgewiesen werden. Moribund eingewiesen, mit starker Cyanose, ohne Trommelschlegelfinger oder Uhrglasnägel Kein Geräusch hörbar Erythrozyten 5,98 Mill., Hb. 104% Hämatokrit 55 Röntgenbild PQ 2,01. Herz vergrößert. Typische Verlagerung der Herzkonturen nach links Spitze nach unten verschoben. Konturen des rechten Herzens springen über die Wirbelsäule vor EKG (nur Standardableitungen): P pulmonale (spitz und hoch in II), S sehr tief in II und III, R klein in allen Ableitungen. Starker Linkstyp Autopsie Nr. 1581. Atresie der A pulmonalis, Hypoplasie des rechten Ventrikels, weit offenes FO, offener DB, hochgradige exzentrische Hypertrophie des linken Vorhofes und Ventrikels.

Diagnose · Pulmonalatresie mit Hypoplasie des rechten Ventrikels, offenes FO, offener DB.

In die gleiche Gruppe gehört auch die außerordentlich seltene Kombination von **Vorhofseptumdefekt mit Cor triatriatum dexter.** In der Literatur sind nur 2 solche Fälle bekannt (Gombert), wo aber die Trennung unvollständig war In unserem Falle 99 handelte es sich um eine Faltenbildung des Endokards, die wahrscheinlich der persistierenden, stark entwickelten Valvula Eustachii entsprach und ähnlich einem Diaphragma den rechten Vorhof vollständig unterteilte, wobei eine Verbindung nur durch kleine Defekte gegeben war Die Tricuspidalklappe war ziemlich hypoplastisch und stellte eine breite Verbindung zwischen diesem zweiten rechten Vorhof und dem hypoplastischen Ventrikel dar. Die Resultate der Angiokardiographie und der Herzkatheterisation deckten sich mit den Werten, die bei der Tricuspidalatresie gefunden werden. Eine gleichartige Anomalie wurde bis jetzt noch nicht beschrieben, da die zwei oben erwähnten Fälle nur eine partielle Faltenbildung aufgewiesen haben

Eigene Beobachtung

Fall 99. G. E ♂, 6 Monate, *Ksp. J Nr. 9986/53* (Abb 52 und 91).

Geburtsgewicht 3500 g Die Cyanose, die seit der Geburt bestand, nahm bis zum 5 Monat ab, um dann mit einer Dyspnoe wieder aufzutreten Ein leises systolisches Geräusch war im III. IKR zu hören Röntgenbild PQ 2,15 Deutlich nach links vergrößertes Herz Spitze abgerundet, rechte Konturen kaum die Wirbelsäule überragend EKG Rechtstyp, ohne Zeichen der Hyperthrophie des rechten Ventrikels QRS-Vektorschlinge verläuft zuerst etwas nach links und vorn, um nachher stark nach rechts hinten zu verlaufen Angiokardiographie · Ergibt ein Bild, das für die Tricuspidalatresie charakteristisch ist, indem die beiden Vorhöfe und der linke Ventrikel sowie die Aorta im DAK stark angefüllt sind. Der rechte Ventrikel kommt nie zur Darstellung, auch nicht die A pulmonalis, während ihre zwei Äste nur leicht und eher spät zum Vorschein kommen Die Herzkatheterisation erlaubte die

Einführung des Katheters vom rechten zum linken Vorhof und Ventrikel, wo ein Druck von 5—10 mm bzw. 150 Hg gefunden wurde Die Sauerstoffsättigung war stark erniedrigt Das Kind kam nach einigen Tagen ad exitum. Autopsie Nr. 243: Persistierende Valvula Eustachii, Cor triatriatum, Ostium secundum persistens Hypoplasie des rechten Ventrikels Atresie der A pulmonalis DB apertus, verbindet die Aorta mit den zwei Ästen der A pul monalis.

Diagnose Cor triatriatum mit Vorhofseptumdefekt. Pseudo-Truncus arteriosus communis Typ II

Zusammenfassung. Die Diagnose eines Vorhofseptumdefektes kombiniert mit Tricuspidalstenose oder -atresie kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Ausgeprägte generalisierte Cyanose,

gelegentliches Geräusch,

Herz Stark nach links vorgebuchtete Konturen, nach rechts überragt der Herzschatten die Wirbelsäule kaum, bei Säuglingen ist oft diese typische Konfiguration nicht vorhanden;

EKG Linkstyp, Linkshypertrophie mit Zeichen der Linksüberlastung, Zeichen von Rechtshypertrophie nie vorhanden,

Angiokardiographie. Im DAK Darstellung beider Vorhöfe, des linken Ventrikels und der Aorta; untere Konturen im DAK schwalbennestförmig,

Herzkatheterismus Direkte Katheterisation der linken Herzhöhlen

Literatur:

Vorhofseptumdefekt kombiniert mit Tricuspidalstenose oder -atresie

1 Abrams, H L and Alway, R H Tricuspid atresia, report of three cases and evaluation of diagnostic criteria *Pediatrics 7* 660, 1951

2 Anderson, R M and McKee, E E · Congenital tricuspid atresia *Amer Heart J 43* 761, 1952

3 Bellet, S and Stewart, H L Congenital heart disease, atresia of tricuspid orifice *Amer J Dis Child 45* 1247, 1933

4 Blumenthal, S, Brahms, S A and Sussman, M L Tricuspid atresia with transposition of the great vessels, successfully treated by surgery *J Mount Sinai Hosp N Y 17*.328, 1951.

5 Campbell, M and Deuchar, D. Results of the Blalock Taussig operation in two-hundred of morbus coeruleus *Brit Med J 4* 349, 1953.

6 Chiche, P Étude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes. *Arch. mal coeur 45*.980, 1952

7 Cooley, R. N., Sloan, R D, Hanlon, C. R. and Bahnson, H. T Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type, II Observations on tricuspid stenosis or atresia with hypoplasia of the right ventricle *Radiology 51* 848, 1950.

8 Durand, M. et Metianu, C Atrésie ou hypoplasie tricuspidienne In. *Traité des Cardiopathies Congénitales* Masson, Paris, 1954

9. Ebel, E. H., Lannwiler, C. P. and Moragues, V.: Tricuspid atresia with a rudimentary right ventricle. *J. Pediatr.* *39*: 211, 1951.

10. Edwards, J. E. and Burchell, H. B.: Congenital tricuspid atresia, classification. *Med. Clin. North America* *33*, 1177, 1949.

11. Gasul, B. M., Fell, E. H., Mavrelis, W. and Casas, R.: Diagnosis of tricuspid atresia or stenosis in infants, based upon a study of ten cases. *Pediatrics* *6*: 862, 1950.

12. Gasul, B. M., Fell, E. H., Casas, R. and Perfiras, R.: Congenital methemoglobinemia simulating tricuspid atresia. *J. Amer. Med. Ass.* *149*: 258, 1952.

13. Geipel, P.: Mißbildungen der Tricuspidalis. *Virchows Arch. path. Anat.* *171*: 298, 1903.

14. Gombert, H.: Beitrage zur Pathologie der Vorhofscheidewand des Herzens (1. Cor triatriatum mit Verdoppelung des rechten Vorhofes. 2. Endarteriopathia pulmonalis bei offenem Foramen ovale). *Beitr. path. Anat.* *91*: 483, 1933.

15. Graanzel, D. M. and Tennant, R.: Congenital atresia of the tricuspid orifice and anomalous origins of the coronary arteries from the pulmonary artery. *Amer. J. Path.* *10*: 791, 1934.

16. Hedinger, E.: Transposition der großen Gefäße bei rudimentarer linker Herzkammer bei einer 56jahrigen Frau. *Zbl. allg. Path.* *26*: 529, 1915.

17. Hufschmann, P.: Zwei Fälle von seltener Herzmißbildung (sogenannter Trikuspidalverschluß). *Verh. Dtsch. Ges. Path.* *31*: 174, 1921.

18. Janker, R. und Hallerbach, H.: Die rontgenkinemathographische Darstellung der Trikuspidalatresie. *Fortschr. Rontgenstr.* *75*: 393, 1951.

19. Kroop, I. G. and Grishman, A.: The variability of the electrocardiogram in congenital tricuspid atresia. *J. Pediatr.* *37*: 231, 1950.

20. Marant, T.: Ein seltener Fall von Anomalie der Tricuspidalis. *Diss. med.* Kiel, 1886.

21. Robinson, A. and Howard, J. E.: Atresia of the tricuspid valve with transposition of the great vessels. *Amer. J. Dis. Child.* *75*: 575, 1948.

22. Ross, C. F.: A case of tricuspid atresia with transposition of the great vessels. *Arch. Dis. Childh.* *27*: 89, 1952.

23. Schalde, A.: Trikuspidalatresie bei einem einundzwanzigjahrigen Mann. *Zschr. Kreisl.forsch.* *41*: 261, 1952.

24. Snow, P. J. D.: Tricuspid atresia, a new radioscopic sign. *Brit. Heart J.* *14*: 387, 1952.

25. Taussig, H. B. and Bauersfeld, S. R.: Follow up studies on the first 1000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia. *Cardiologia* *21*: 541, 1952.

4. Die Ebsteinsche Anomalie der Valvula tricuspidalis

Über Mißbildungen der Valvula tricuspidalis hat schon Morgagni in seinem Werk „De sedibus et causis morborum" Angaben gemacht, die wohl als erste Mitteilungen gelten dürfen. Ebstein hat 1866 über eine besondere Form der Tricuspidalklappen-Anomalie berichtet.

Bei dieser Mißbildung, die regelmäßig zu einer starken Herzvergrößerung führt, liegt ein falscher Ansatz der Tricuspidalklappen vor (hauptsächlich der hinteren Klappe), indem sie zu tief im rechten Ventrikel entspringen, oder mit der Wand des Ventrikels verwachsen sind, so daß der frei funktionierende Rand zu tief liegt. Der rechte Ventrikel wird dadurch in zwei Teile getrennt, nämlich in den supravalvulären Teil, der in breiter Verbindung mit dem rechten Vorhof bleibt, und in den infravalvulären Teil, der klein ist und fast nur vom Infundibulum der A. pulmonalis gebildet wird. Regelmäßig wurde eine deutliche Hypoplasie der Muskulatur des supravalvulären Teiles des rechten Ventrikels beobachtet, was eher als echte Mißbildung denn als sekundäre Erscheinung infolge der Dilatation aufgefaßt wird (Engle). Schönenberger fand 1903 anläßlich der Beschreibung eines Falles noch 3 weitere in der Literatur. In den folgenden Jahren wurden Veröffentlichungen von Yater sowie Bauer und Engle bekannt. Von Engle wurden 1945 bereits 17 Fälle zusammengestellt. Dieser Autor und Mitarbeiter weist 1950 auf Grund von 26 Beobachtungen in der Literatur, die autoptisch diagnostiziert wurden, auf die Möglichkeit einer klinischen Diagnosestellung hin, was auch Tournaire erwogen hatte. An Hand ihrer Angaben gelang es uns, klinisch einen Fall von Ebsteinscher Anomalie zu diagnostizieren (Grob, Bettex u. Rossi). Broadbent konnte 3 ähnliche Befunde erheben, bei allen wurde die Herzkatheterisation ausgeführt. Im ganzen sind bis heute etwa 40 Fälle beschrieben worden.

Die Ebsteinsche Anomalie beeinträchtigt die Lebenserwartung nicht so sehr, weil in $^2/_3$ der Fälle eine so breite Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen besteht, daß keine Stauung im rechten Vorhof auftritt. Das Durchschnittsalter der Patienten beträgt 23,2 Jahre (Bauer). Der rechte Vorhof ist stark dilatiert und hypertrophisch. In der systolischen Phase pumpt er das Blut in den diastolisch erweiterten supravalvulären Teil des rechten Ventrikels und nur ein Teil fließt in den infravalvulären Abschnitt weiter. In der nächstfolgenden diastolischen Phase wird der größte Teil des Blutes wieder vom supravalvulären Teil in den Vorhof zurückgetrieben und nur ein kleiner Teil gelangt vom infravalvulären Teil in das Pulmonalsystem. Es entsteht also eine Pendelbewegung des Blutes zwischen dem supravalvulären Teil des Ventrikels und dem rechten Vorhof. In den mit einem Vorhofseptumdefekt kombinierten Fällen kann das Blut vom rechten in den linken Vorhof fließen, wodurch die Stauung ausgeglichen wird. Klinisch erscheint dabei eine Cyanose, die sonst nicht ohne weiteres zum Bilde der reinen Ebsteinschen Krankheit gehört. Manchmal entsteht die Cyanose erst nach einigen Jahren (Engle), was auf eine sekundäre Öffnung des FO infolge der Dilatation des Vorhofes zurückgeführt wurde (Abb. 92). Die Möglichkeit, die Stauung im rechten Vorhof auszugleichen, mag für die relativ gute Prognose

wichtig sein und konnte auch erklären, weshalb eine Stauung im großen Kreislauf (Hepatomegalie usw.) erst im terminalen Stadium zu beobachten ist und warum der Jugularispuls, das sonst charakteristische Zeichen der Tricuspidalinsuffizienz, hier fehlt.

Das **klinische Bild.** Die Dyspnoe tritt frühzeitig und regelmäßig auf. Eine Cyanose wird etwa $^2/_3$ der Fälle beobachtet. Ein Leberpuls ist selten vorhanden, auch nicht in den Fällen, bei denen im späteren Stadium der Krankheit eine Tricuspidalinsuffizienz hinzutritt, weil sich langsam eine Cirrhose ausgebildet hat. In der Regel ist ein systolisches Geräusch zu hören, dessen Genese noch unklar ist, das möglicherweise mit den erwähnten Pendelbewegungen des Blutes in Zusammenhang steht. Häufig ist ein diastolisches Geräusch vorhanden, das mit der Erweiterung des Vorhofes und den dadurch bedingten Wirbelbildungen erklärt werden kann. Oft wird ein Galopprhythmus festgestellt. Tournaire betont das Auftreten von ventrikulären Extrasystolen und von paroxysmaler Tachykardie. Der II. Pulmonalton ist nie verstärkt, häufig kaum zu hören.

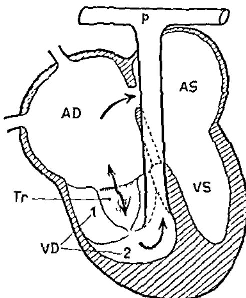


Abb. 92. Schematische Darstellung einer Ebsteinschen Anomalie der Valvula tricuspidalis

1 supravalvulärer Teil,
2 infravalvulärer Teil d. rechten Ventrikels

Die **röntgenologischen Untersuchungen** zeigen einen stark dilatierten rechten Vorhof, während der linke Ventrikel und die A. pulmonalis normal erscheinen. Taussig macht darauf aufmerksam, daß *im 2. schrägen Durchmesser durch den* stark vergrößerten rechten Vorhof und supravalvulären Teil des rechten Ventrikels oft eine Vergrößerung des linken Ventrikels vorgetäuscht wird. In Fällen, wo terminal die Tricuspidalinsuffizienz hinzukommt, kann die typische systolische Erweiterung des rechten Vorhofes beobachtet werden. Die Lungenfelder sind infolge der verminderten Kapazität des infravalvulären Teiles des Ventrikels sehr hell. *Der Herz-Lungen-Quotient schwankt zwischen 0,60 und 0,77. In unserem* Fall betrug er sogar 0,97.

Gegenstand lebhafter Diskussionen sind die **elektrokardiographischen Untersuchungen** (Bauer, Tournaire, Grob, Engle). Die Überleitungszeit ist meistens verlängert. Die P-Welle erscheint hoch und spitz positiv (P pulmonale) und ist der Ausdruck der Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofes. Oft werden Störungen der atrioventrikulären Überleitungszeit und ein rechtsseitiger Schenkelblock erwähnt (Soloff, Yater, Engle, Goodwin). Der

Schenkelblock wird von Bauer auf den Perikarderguß zurückgeführt, der autoptisch häufig gefunden wird Der Tatsache, daß die Zeichen der Rechtshypertrophie konstant fehlen, mißt Heim de Balsac eine entscheidende Bedeutung zu Nicht leicht zu erklären ist der oft beobachtete Rechtstyp im EKG Grob hat diese Frage an Hand der vektokardiographischen Untersuchungen studiert. Die Annahme, daß der Rechtstyp eine Rechtshypertrophie zum Ausdruck bringe, ist ausgeschlossen, ebensowenig ist ein lagebedingter Rechtstyp anzunehmen Der größte Teil des rechten Ventrikels ist bei der Ebsteinschen Krankheit hypertrophisch Die Richtung und die Größe des momentanen Integralvektors, d h. der Resultante aller Elementarvektoren der einzelnen Muskelfasern, steht nicht nur im Zusammenhang mit ihrer Richtung und Größe, sondern auch mit ihrer Zahl Der starken Dilatation wegen überwiegen zahlenmäßig die Elementarvektoren des rechten Herzens diejenigen des linken Der Rechtstyp sowie der Schenkelblock werden nach Grob noch verstärkt, weil infolge der starken Dilatation Potentialdifferenzen im rechten Herzen noch vorhanden sind, während im linken Herzen die Erregungsausbreitung schon beendigt ist Die T-Schleife verläuft wie beim Schenkelblock in umgekehrter Richtung wie die QRS-Schleife

Für die Beschreibung der **angiokardiographischen Untersuchung** können wir uns auf eigene Beobachtung stützen Zunächst füllt sich der rechte, stark dilatierte Vorhof und die supravalvuläre Höhle des Ventrikels Die infravalvuläre Kammer und die Lungengefäße sind dagegen nur undeutlich dargestellt Schon frühzeitig, d h nach 2—3 Sekunden, kommen infolge des Shuntes zwischen dem rechten und linken Vorhof das linke Herz und die Aorta zur Darstellung Auf den späteren Bildern sind die Herzkammern, ähnlich wie bei einem Vorhofseptumdefekt, dauernd gefüllt, wodurch die Stauung des Blutes im rechten Herzen angiokardiographisch bestätigt wird

Der **Herzkatheterismus** ist für die Diagnose unerläßlich Am besten wird der Katheter durch die Vena saphena eingeführt weil so am ehesten der linke Vorhof direkt erreicht wird Der rechte Vorhof ist so stark dilatiert, daß mit Leichtigkeit eine große Schlinge mit dem Katheter gelegt werden kann Die Einführung des Katheters vom rechten Vorhof in die supravalvuläre Kammer ergibt eine ganz andere Lage des Katheters, als sie normalerweise im Ventrikel zu sehen ist, es fehlen die Schwankungen der Spitze und es können in den beiden Teilen, d h im richtigen Vorhof und im supravalvulären Teil des Ventrikels, die gleichen Druckverhältnisse festgestellt werden (In unserem Falle betrug der Druck 10/15—0 mm Hg) Im infravalvulären Teil steigt dagegen der Druck (30/0 mm Hg.), im linken Vorhof bleibt er gleich wie im rechten Auch im Falle von Tourniaire und Mitarbeiter waren die Druckverhältnisse, die allerdings nur ungenau u. unvollständig registriert werden konnten, im rechten Vorhof und im s valvulären Teil des Ventrikels die gleichen (15 cm Wasser) Auch in vereinz Fällen der Literatur ist ein leicht erhöhter Druck im rechten Vorhof gefun worden (6—15 mm Hg Maximum 3—10 mm Hg Minimum) Der Eingriff schlecht ertragen (Taussig)

Therapie keine.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Ebsteinschen Anomalie der Valvula tricuspidalis kombiniert mit einem Vorhofseptumdefekt kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Mehr oder weniger ausgeprägte Cyanose,

Geräusch gelegentlich systolisch, selten auch diastolisch;

Herz vergrößert, Lungenfelder hell,

EKG Rechtstyp, mit Zeichen einer Rechtsüberlastung; rechtsseitiger Schenkelblock, Fehlen einer Rechtshypertrophie,

Angiokardiographie Im DAK Darstellung beider Vorhöfe, unmittelbar darauf erscheinen linker Ventrikel und Aorta, bestehenbleibende Füllung des rechten Vorhofes,

Herzkatheterismus Gleiche Druckverhältnisse im rechten Vorhof und dem supravalvulären Teil des Ventrikels, direkte Katheterisation des linken Vorhofes.

Literatur

Die Ebsteinsche Anomalie der Valvula tricuspidalis

1 Arnstein, A Eine seltene Mißbildung der Trikuspidalklappe („Ebsteinsche Krankheit") *Virchows Arch path Anat. 266* 247, 1927

2 de Bauer, D F Ebstein type of tricuspid insufficiency, roentgen studies in a case with sudden death at the age of twenty seven *Amer J Roentgenol 54* 136, 1945

3 Broadbent, J C, Wood, E. H, Burchell, H B and Parker, R L Ebstein's malformation of the tricuspid valve, report of three cases *Proc Staff Meet Mayo Clin 28*.79, 1953

4 Ebstein, W Über einen sehr seltenen Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Mißbildung derselben *Arch Anat. Physiol. S 238*, 1866.

5 Edwards, J. E. Pathologic features of Ebstein's malformation of the tricuspid valve. *Proc Staff Meet Mayo Clin. 28* 89, 1953

6 Engle, M. A, Payne, T. P B, Bruins, C and Taussig, H B. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve, report of three cases and analysis of clinical syndrome *Circulation 1:1246*, 1950

7 Goodwin, J F, Wynn, A and Steiner, R. E Ebstein's anomaly of the tricuspid valve *Amer Heart J 45* 144, 1953

8 Gron, M, Bettex, M. und Rossi, E Zur Diagnose des Morbus Ebstein *Helvet paed Acta 7* 85, 1952

9 Heim de Balsac, R et Metianu, C · Maladie d'Ebstein In. *Traité des Cardiopathies Congenitales* Masson, Paris 1954, p 984

10. van Lingen, B, McGregor, M, Kaye, J, Meyer, M. J., Jacobs, H. D, Braudo, J L, Bothwell, T. H and Elliott, G A Clinical and cardiac catheterization findings compatible with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve; report of two cases *Amer Heart J. 43* 77, 1952

11 Marxsen, T. Ein seltener Fall von Anomalie der Tricuspidalis. *Diss Med*, Kiel, 1886

12 MORGAGNI, G. B.: *De sedibus et causis morborum* Epistola XVII, art. 12 Venezia 1768

13 SCHAEDE, A.: Zur Diagnostik des Ebstein-Syndroms. *Dtsch. Arch. klin. Med. 198*: 619, 1951.

14 SCHONENBERGER, F.: Über einen Fall von hochgradiger Mißbildung der Tricuspidalklappe mit Insuffizienz derselben. *Diss. med.*, Zürich, 1903

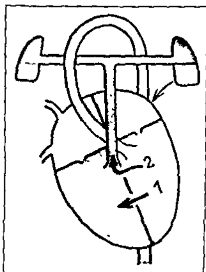
15 SOLOFF, L. A., STAUFFER, H. M. and ZATUCHNI, J.: Ebstein's disease: report of the first case diagnosed during life. *Amer. J. Med. Sc.* 222: 554, 1951

16 TOURNIAIRE, A., DEYRIEUX, F. et TARTULIER, M.: Maladie d'Ebstein, essai de diagnostic clinique. *Arch. mal. coeur 42*: 1211, 1949

17 YATER, W. M. and SHAPIRO, M. J.: Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's disease), review and report of a case with electrocardiographic abnormalities and detailed histologic study of the conduction system. *Ann. Int. Med. 11*: 1043, 1937

18 ZINK, A.: Über einen Fall von trichterförmiger Trikuspidalklappe (Ebsteinsche Krankheit) mit offenem Foramen ovale. *Virchows Arch. path. Anat. 299*: 235, 1937.

5. Der Ventrikelseptumdefekt



Der Ventrikelseptumdefekt ist die Folge einer gestorten Entwicklung des muskularen Septum ventriculorum, das vom unteren hinteren Teil des Ventriculus communis nach vorn und nach oben wachst, um sich mit dem von oben nach unten wachsenden Septum bulbi zu verbinden. Im Sauglingsalter wird haufig ein reiner Ventrikelseptumdefekt gefunden, der zu einer Herzvergroßerung fuhrt und eine auffallend schlechte Prognose hat Meistens handelt es sich um einen Defekt im obersten Teil, der Pars membranacea septi. Taussig schlagt dafur den Namen „high ventricular septal defect" vor Diese Form unterscheidet sich von dem klassischen Ventrikelseptumdefekt, wie er von Roger 1879 beschrieben wurde. Dieser liegt tiefer und ist als Folge einer mangelhaften Entwicklung des Septum ventriculorum oder direkt des muskularen Teiles des Septums zu betrachten Durand und Metianu bezeichnen mit dem Namen „Morbus Roger" alle Formen von Ventrikelseptumdefekten Wir sind eher der Auffassung, daß eine Trennung der beiden Formen gerechtfertigt ist, da die hamodynamischen Momente wie auch die diagnostischen Merkmale und die Prognose verschieden sind Beim Morbus Roger besteht ein Shunt zwischen dem linken und rechten Ventrikel, ohne daß in der Regel das Herz vergroßert ist Beim hohen Ventrikelseptumdefekt dagegen fließt das arterielle Blut direkt vom linken Ventrikel in die A pulmonalis, woraus haufiger ein großes Herz resultiert Es ist das Verdienst von Marquis, diese Formen besonders herausgegriffen und von der klassischen Form von Morbus Roger abgetrennt zu haben Die Prognose des hohen Ventrikelseptumdefektes ist im Sauglings- und Kleinkindesalter viel schlechter als spater. Von 110 Kindern, die vor dem dritten Lebensjahr zur Autopsie kamen, wurde von diesem Autor in 25% der Falle ein Ventrikelseptumdefekt gefunden. Unter 29 Beschreibungen von Ventrikelseptumdefekten in der Literatur, die ad exitum kamen, fand Selzer 26 Sauglinge Auch nach Abbott ist die Prognose des Ventrikelseptumdefektes nicht so gunstig, wie sie noch allgemein angenommen wird Von 50 beobachteten Fallen starben 21 vor dem 5 Lebensjahre Die Schwere der Prognose innerhalb der ersten Lebensjahre steht mit der Breite des Defektes und der verschiedenen Anpassungsfahigkeit der Herzmuskulatur in Zusammenhang Mit dem Wachstum wird der Defekt und damit auch die Lungenstauung kleiner und die Neigung zu rezidivierenden Infektionen der Luftwege sinkt, wie dies Muller schon 1920 hervorgehoben hat Von unseren neun Sauglingen mit einem sehr großen Herzen bei einem Ventrikelseptumdefekt kamen vier infolge Pneumonie ad exitum

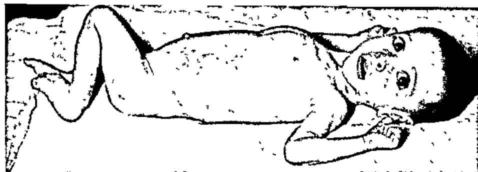


Abb 93 Fall 107. W J ♂, 5 Monate. *Ksp J Nr 2095/53*
Schwere Dystrophie und ausgesprochener Herzbuckel bei einem hohen Ventrikelseptumdefekt Geburtsgewicht 3500 g, jetziges Gewicht 4300 g

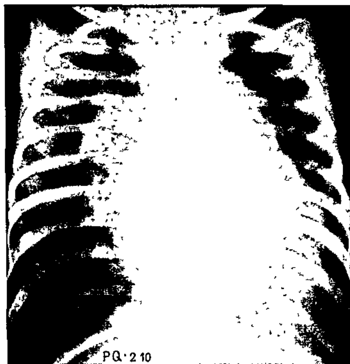


Abb 94 Fall 107 (s auch Abb 98)
Typisches Rontgenbild bei hohem Ventrikelseptumdefekt; nur maßige Erweiterung des rechten Vorhofes, Erweiterung des rechten Ventrikels, besonders stark der A pulmonalis, ausgesprochene Lungen stauung

Das klinische Bild ist durch ein rauhes, holosystolisches Geräusch im II. und IV. linken IKR charakterisiert. Häufig ist auch eine leichte diastolische Komponente hörbar, die von **Marquis** durch die Wirbelbildung in der dilatierten A. pulmonalis erklärt wird. Beim Morbus Roger findet sich das Geräusch tiefer als

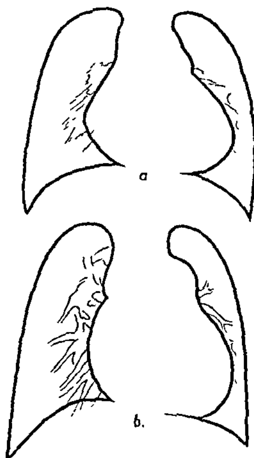


Abb 95 Röntgenologische Differentialdiagnose zwischen Vorhofseptumdefekt und hohem Ventrikelseptumdefekt. Die starke Beteiligung des rechten Vorhofes spricht für den Vorhofseptumdefekt (a), während beim Ventrikelseptumdefekt besonders die starke Ausbuchtung des Pulmonalisbogens auffällt (b)

beim hohen Ventrikelseptumdefekt; es breitet sich nach allen Richtungen, aber wenig gegen die Halsgefäße aus. In unkomplizierten Fällen fehlt eine Cyanose. Eine Herzvergrößerung war bei den Fällen, die ad exitum kamen, immer vorhanden. Sie tritt aber, wie bei unserm Fall 108, nicht nur beim hohen, sondern, allerdings nur selten, auch beim tiefer liegenden Septumdefekt auf (Abb 99).

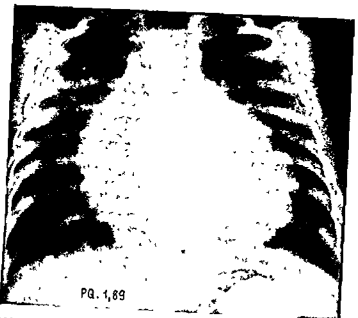


Abb. 96. Fall 104. B L. ♀. 6 *Monate* *Ksp.J Nr. 884/50*
Sehr großes Herz mit isoliertem hohem Ventrikelseptumdefekt, *eine* Transposition der großen Gefäße vortäuschend

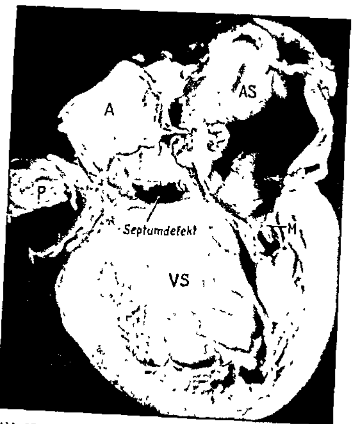


Abb. 97. Fall 104
Anatomisches Präparat. Hoher Ventrikelseptumdefekt (vom linken Ventrikel aus gesehen)



Abb. 98. Fall 107 (s. auch Abb. 94)
Starke Herzvergrößerung mit Hypertrophie der beiden Ventrikel
Starke Erweiterung der A. pulmonalis (Pfeil = Richtung des pathologischen Blutstromes)



Abb. 99. Fall 108. K. G ♂, 7 Monate. *Ksp. J. Nr. 9708/52.*
Starke Herzvergrößerung bei einem tiefen Ventrikelseptumdefekt in der Muskelwand (vom linken Ventrikel aus gesehen)

Die röntgenologische Untersuchung zeigt bei den üblichen Formen von Morbus Roger kaum eine Herzvergrößerung. Beim hohen Ventrikelseptumdefekt dagegen findet sich typischerweise eine Abrundung und Verschiebung der Herzspitze nach oben, als Ausdruck der Hypertrophie des rechten Ventrikels, eine starke Aus-

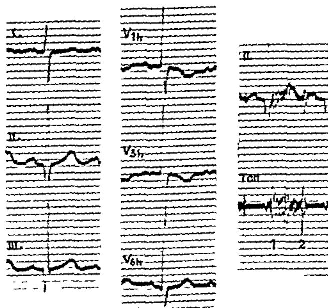


Abb. 100. EKG beim Fall 107.

S_1Q_3-Typ. Rechtshypertrophie, mäßige Rechtsüberlastung, kein P pulmonale. Holosystolisches Geräusch (Frequenz 100—300")

buchtung des Pulmonalbogens. Die Lungen sind deutlich gestaut (Abb. 94). Gelegentlich kann, wie im Falle 104, ein starkes Lungenemphysem zu einer Einengung des Gefäßbandes und dadurch zur Fehldiagnose einer Transposition der großen Gefäße führen. Immerhin wird das Fehlen der Cyanose für den hohen Ventrikelseptumdefekt sprechen. Die beschriebenen röntgenologischen Merkmale können sehr wohl zu differentialdiagnostischen Schwierigkeiten mit dem Vorhofseptumdefekt führen. Die fehlende Ausbuchtung des rechten Vorhofes kann ein Hinweis auf das Vorliegen eines hohen Ventrikelseptumdefektes sein (Abb. 94).

Das EKG ergibt keine Besonderheiten. Zweimal fanden wir einen Rechtstyp und im Fall 104 ein P pulmonale, was uns vor differentialdiagnostische Schwierigkeiten gegenüber dem Vorhofseptumdefekt stellte. Die Annahme von Marquis, daß beim Ventrikelseptumdefekt ein rechtsseitiger Schenkelblock, wie er beim Vorhofseptumdefekt vorkommt, fehlen sollte, kann nicht als absoluter Beweis gelten. Wallgren und Windblad fanden bei Fällen mit kongenitalem atrio-

ventrikulärem Block einen Ventrikelseptumdefekt. Immerhin spricht die Feststellung eines S_1-Q_3-Typs ohne deutliche Zeichen der Belastung des rechten Herzens und besonders ohne P pulmonale (Belastung des rechten Vorhofes) eher für den Ventrikelseptumdefekt als für den Vorhofseptumdefekt. Nach Mannheimer kann noch das *Phonokardiogramm zur Unterscheidung behilflich sein*, indem beim Vorhofseptumdefekt ein protosystolisches Geräusch mit Verbreiterung des II. Tones und beim Ventrikelseptumdefekt ein holosystolisches Geräusch festzustellen ist (Abb. 100).

Die **Angiokardiographie** zeigt bei den hohen Defekten nach einem normalen DAK mit Darstellung der A. pulmonalis ein LAK mit Wiederfüllung der großen A. pulmonalis. Eventuell ist die direkte Darstellung des Defektes möglich (Lind). Die **Sauerstoffsättigungsbestimmung** ergibt beim hohen Ventrikelseptumdefekt in der A. pulmonalis einen höheren Sauerstoffwert als in den Ventrikeln und die intrakardiale Druckmessung beiderorts einen erhöhten diastolischen und systolischen Druck. Solche Werte führen zu gefährlichen Verwechslungen mit dem offenen DB, für den dieselben Resultate typisch sind. Jedoch ist dort das unverkennbare langdauernde Geräusch vorhanden und sehr selten ein „großes Herz“ zu beobachten. Auch wird die direkte Katheterisation des Ductus und die retrograde Aortographie mit gleichzeitiger Füllung der Pulmonalgefäße den DB sicherstellen.

Die **Differentialdiagnose** und die **Prognose** sind in Tab. XIV zusammengestellt.

Therapie *vorläufig keine.*

Zusammenfassung. Die Diagnose eines hohen Ventrikelseptumdefektes kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Fehlende Cyanose, Dystrophie, evtl. Herzbuckel,

Geräusch: Systolisch, selten auch diastolisch,

Herz: Stark vergrößert mit vorspringender A. pulmonalis, nur mäßige Erweiterung des rechten Vorhofes, Lungenstauung,

EKG. Uncharakteristisch, oft S_1-Q_3-Typ mit fehlendem P pulmonale, nur selten Zeichen der Rechtsüberlastung,

Angiokardiographie: Im DAK Darstellung einer großen A. pulmonalis bei fehlender Aorta; im LAK Wiederfüllung der A. pulmonalis gleichzeitig mit der Aorta,

Herzkatheterismus: Höhere Sauerstoffsättigungswerte in der A. pulmonalis als im rechten Ventrikel (cave Ductus Botalli).

Die Diagnose eines tiefen Ventrikelseptumdefektes (Morbus Roger) kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Fehlende Cyanose, mäßige Dystrophie, kein Herzbuckel,

Geräusch: Systolisch,

Herz: Normal oder mäßig vergrößert, keine vorspringende A. pulmonalis, nur selten gleiches Bild wie beim hohen Ventrikelseptumdefekt,

EKG. Uncharakteristisch,

Angiokardiographie: Im DAK evtl. direkte Darstellung, im LAK Wiederfüllung des rechten Ventrikels,

Herzkatheterismus Höhere Sauerstoffsättigungswerte im rechten Ventrikel als im rechten Vorhof.

•

Eigene Beobachtungen

Fall 100. H S, ♂, 8 Monate *SH J Nr 106/44*

Mit 5 Monaten Bronchitis Erst mit $7\frac{1}{2}$ Monaten bei einem Hustenanfall leichte Cyanose Herz erweitert, kein Schwirren Systolisches Geräusch uber dem ganzen Herzen mit P maximum uber der Spitze Röntgenbild Herz stark vergroßert, besonders nach links. Blähung der Lunge, mit kleinfleckigen Verschattungen Autopsie Nr 631 Mächtig vergroßertes Herz, Spitze vom rechten Ventrikel gebildet, rechte Herzhalfte stark dilatiert, geschlossenes FO, Septum membranaceum zeigt eine Öffnung von $1\frac{1}{2}$ cm Durchmesser

Diagnose Hoher Ventrikelseptumdefekt

Fall 101. H. J ♂ 2 Monate *Ksp J Nr 6280 45*

Mongoloide Idiotie Sofort nach Geburt stark blau dann normale Farbe Mit 5 Wochen cyanotische Anfälle Trinkschwierigkeiten. Dyspnoe Kein Gerausch Röntgenbild Herz stark vergroßert, kugelförmig, mit ganz schmalem Gefäßband Hilifugale Pneumonie mit Dystelektase Wahrend des Spitalaufenthaltes ist ein systolisches Geräusch zu horen, zunehmende Blässe und Cyanose PQ 2,09 Autopsie Nr 139 Herz stark *vergroßert mit Defekt* der Pars membranacea des Ventrikelseptums Herzhohlen stark erweitert

Diagnose Hoher Ventrikelseptumdefekt

Fall 102. H M . 1 Monat *SH I Nr 394 46*

Zustand während der 1 Woche relativ gut ohne Cyanose Dann trat Dyspnoe auf Herzaktion stark fuhlbar Lautes systolisches Geräusch im III IKR links II PT *deutlich* verstarkt Rontgenbild Herz stark vergroßert, beidseitige Lungenstauung PQ 1 91 Autopsie Nr 22.

Diagnose Hoher Ventrikelseptumdefekt, Pylorusstenose

Fall 103. H R ' 13 Monate *Ksp I Nr 2335 47*

Mongoloide Idiotie Während der ersten Monate wiederholte Bronchitiden und Pneumonien Im 11 Monat Herzvergroßerung und Hepatomegalie bei einem Fieberschub Mit 13 Monaten Spitaleinweisung Lautes systolisches Geräusch uber dem ganzen Herzen mit P *maximum* uber dem Erbschen Punkt *Keine Cyanose* Rontgenbild Herz vergroßert mit starker Lungenstauung PQ 2,75 Autopsie Nr 683

Diagnose Hoher Ventrikelseptumdefekt Arcus aortae dexter circumflexus Pneumonie

Fall 104. B L , 6 Monate *Ksp I Nr 884 50* (Abb 96—97)

Mongoloide Idiotie Mit 2 Monaten interstitielle Pneumonie, Bronchiolitis, Herzgeräusch festgestellt Nachher Dyspnoe Anfälle, aber keine Cyanose, Mit 5 Monaten plotzlich Herz insuffizienzerscheinungen Lautes systolisches Gerausch uber dem ganzen Herzen Röntgenbild Stark vergroßertes, kugeliges Herz PQ 1 89, EKG Steiltyp, P *pulmonale*, Innenschichtschaden beider Kammern Autopsie Nr 148

Diagnose Hoher Ventrikelseptumdefekt.

Fall 105. B. M. ♀, 4 Tage *SH J Nr. 159/51.*

Mongoloide Idiotie. Lidoedeme nach Geburt. Erbrechen Trinkschwierigkeiten Leises systolisches Geräusch. Töne laut und rein Puls 132. Allmähliche Verschlechterung des *Zustandes Röntgenbild* *Starke* Vergrößerung des *Herzens* in toto. PQ 1,72. Autopsie Nr 172

Diagnose Mongoloide Idiotie. Hoher Ventrikelseptumdefekt.

Fall 106. J. S ♀, 8 Tage. *Ksp J Nr 5278/51*

Geburt normal. Cyanose seit Geburt Dyspnoe Wird als Aspirationspneumonie eingewiesen Beim Eintritt mäßige Cyanose, starke Tachypnoe Kein sicheres Geräusch. Röntgenbild Herz *stark nach links dilatiert, so daß die ganze linke Thoraxhälfte* verschattet ist Lungenstauung PQ 1,38 EKG P pulmonale, rechtsseitiger Schenkelblock, Innenschichtschaden der beiden Kammern (Überlastung) Autopsie Nr 759. *

Diagnose Hoher Ventrikelseptumdefekt Partielle Atelektase der linken Lunge

Fall 107. W J ♂, 4 Monate *Ksp J Nr 2095/53* (Abb. 93, 94, 98).

Im zweiten Schwangerschaftsmonat Appendektomie. Geburt normal Geburtsgewicht 3500 g Seit den ersten Lebenstagen sehr große Trinkschwierigkeiten, fehlende Gewichtszunahme Keine Cyanose Mit 2 Monaten häufiges Erbrechen. Bei Kontrolluntersuchung Feststellung eines Herzfehlers Auftreten von Dyspnoe, Husten und Tachykardie Mit 4 Monaten Hospitalisation wegen hochfebriler Otitis media purulenta Starke Dystrophie, Dyspnoe, Voussure, sehr lautes, langdauerndes systolisches Geräusch über dem ganzen Thorax mit P *max.* über dem *Sternum*, starke Pulsation im Epigastrium Beidseits Rasselgeräusche über den Lungen Röntgenbild Herz in toto vergrößert, mäßige Dilatation des rechten Vorhofes, Hypertrophie des rechten Ventrikels, stark vorspringender, pulsierender Pulmonalbogen Starke Lungenstauung PQ 2,10 EKG (Abb 100) Kommt ad exitum im Alter von 6½ Monaten Autopsie Nr. 122 Hoher Ventrikelseptumdefekt

Diagnose Hoher Ventrikelseptumdefekt Schwere Dystrophie

Fall 108. K G ♂, 3 Monate *Ksp J. Nr 9708/52* (Abb 99)

Geburtsgewicht 4500 g Mit 1½ Monaten Beginn des Erbrechens Mit 3 Monaten wegen schwerer Dystrophie und Verdacht auf Pylorusstenose eingewiesen Keine Cyanose, oft stoßweise Dyspnoe. Trinkt schlecht Lautes, systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen Beim Schreien verschwindet das Geräusch Röntgenbild PQ 2,04. Herz in toto stark vergrößert Spitze abgerundet, nach oben verschoben Lungenstauung EKG Rechtshypertrophie, Myokardschaden Es wird ein Vorhofseptumdefekt oder ein *hoher* Ventrikelseptumdefekt vermutet In den folgenden Monaten leichte Cyanose Auftreten eines Herzbuckels Starke Lebervergrößerung Am Erbschen Punkt kurzes, rauhes, systolisches Geräusch Mit 7 Monaten in moribundem Zustande wieder eingewiesen Autopsie Nr 720 Ventrikelseptumdefekt Typ Roger, Hypoplasie der Aorta ascendens und des Aortenbogens, offener DB, exzentrische Hypertrophie der rechten Kammer.

Diagnose Ventrikelseptumdefekt Typ Roger

Literatur:

Der Ventrikelseptumdefekt

1. Abbott, M E Congenital Heart Disease. In Osler's *Modern Medicine* Lea and Febiger, Philadelphia, 1927, p. 612.

2 Bulgarelli, R . Cor triloculare biatriatum, accertamento angiocardiografico. *Minerva pediatr 3* 582, 1951

3 Burchell, H B , Taylor, B E , Pollack, A A , DuShane, J. W. and Wood, E H : Ventricular septal defect and pulmonary hypertension without hypoxemia *Proc. Staff Meet Mayo Clin. 23: 507, 1948.*

4 Dry, N. W., Strauss, A. E. and Gray, S. H.: Functional cor biatriatum triloculare, report of a case with malposed ventricular septum and normal position of the great vessels, a duplicate of the holmes heart *Amer Heart J. 16* 599, 1938

5 Durand, M et Metianu, C Les communications interventriculaires In *Traité des Cardiopathies Congénitales* Masson, Paris, 1954, p 413

6 Gallavardin, L Maladie de Roger avec cyanose par communication interventriculaire et phtisie fibreuse *Lyon méd 118* 1004, 1912.

7 Hart, K Über die Defekte im oberen Teile der Kammerscheidewand des Herzens mit Berucksichtigung der Perforation des häutigen Septums *Virchows Arch. path Anat 181* 51, 1905

8 Joly, F., Carlotti, J et Sicot, J R Les communications interventriculaires (diagnostic par cathétérisme), étude clinique et physiologique *Arch mal coeur 44* 602, 1951

9 Keizer, D P R Cor triloculare biatriatum with transposition of large vessels *Amer J Dis Child 83* 333, 1952

10 Kroop, I G and Grishman, A Isolated interventricular septal defect with dilatation of the pulmonary artery, including a discussion of the mechanism of the pulmonary vascular sclerosis in congenital heart disease *Amer Heart J 40* 125, 1950

11 Leckert, J T. and Silbnberg, S S Congenital aneurysm of the membranous intraventricular septum with unique anomaly of the pulmonary vessels *Amer Heart J 39* 768, 1950

12 Lind, J Personliche Mitteilung 1954

13 Mann, J D Cor triloculare biatriatum *Brit Med J 1* 614 1907

14 Mannheimer, E Personliche Mitteilung, 1954

15 Marquis, R M Ventricular septal defect in early childhood *Brit Heart J 12*,265, 1950

16 Muller, H Zur Klinik und pathologischen Anatomie des unkomplizierten offenen Septum ventriculorum *Dtsch Arch. klin Med 133* 316, 1920

17. Muller, H Ein Fall von unkompliziertem offenem Septum ventriculorum cordis (Maladie de Roger) mit großer Lucke *Schweiz med Wschr 18* 289, 1937

18 Richman, B Cor biatriatum triloculare *Amer Heart J 39* 887, 1950

19 Roger, H Recherches cliniques sur la communication congénitale des deux coeurs, par inocclusion du septum interventriculaire *Bull Acad. med 8* 1074, 1879

20 Rogers, H M and Edwards, J E Cor triloculare biatriatum, an analysis of the clinical and pathologic features of nine cases *Amer Heart J 41* 299, 1951

21 Rogers, H M, Evans, I C and Domeier, L H Congenital aneurysm of the membranous portion of the ventricular septum, report of two cases *Amer Heart J 43* 781, 1952

22 Selzer, A Defect of the ventricular septum, summary of twelve cases and review of the literature *Arch Int. Med 84* 798, 1949

23 Shechter, F R and Greenspan, H S Cor triloculare biatrium *J Amer Med Ass 144* 100, 1950

24 Soulié, P., Routier, D et Bernal, P Communication interventriculaire avec insuffisance aortique (diagnostic différentiel de la persistance du canal artériel) *Arch mal coeur 42* 765, 1949

25 Taussig, H B *Congenital Malformations of the Heart* The Commonwealth Fund, New York, 1947, p 390.

26 Wallgren, A and Windblad, S Congenital heart block *Acta paediatr. 20* 175, 1938

6. Der offene Ductus Botalli

Das Offenbleiben des Ductus Botalli (DB) findet sich bei einem Viertel der kongenitalen Angiokardiopathien, die zur Autopsie kommen (**Heim de Balsac**). Gelegentlich, wahrscheinlich in den Fallen mit einem breiten DB, tritt schon im Verlauf der ersten Monate eine fortschreitende Vergroßerung des Herzens ein, und es kann nur durch die fruhzeitige Stellung der Diagnose und die Ligatur des DB der Tod vermieden werden Nur selten schließt sich der DB bereits im intrauterinen Leben, was zum akuten Lungenodem und dem Tod des Foetus fuhrt Normalerweise schließt sich der DB, wenigstens funktionell, schon in den ersten Minuten nach der Geburt, was bei Tieren und auch beim Menschen mit der Angiokardiographie eindrucksvoll bewiesen werden konnte (**Barclay, Barcroft Lind**) Nach **Christie** besteht allerdings ein noch offener DB bei 40% im ersten, bei 12% im zweiten Monat und bei etwa 1% am Ende des ersten Jahres Der Mechanismus der funktionellen Schließung, da der anatomische Verschluß erst spater entsteht, ist noch nicht restlos geklart. Die anatomischen Verhaltnisse allein geben keinen Aufschluß daruber Sicher konnen verschiedene Reize (mechanische, elektrische, chemische) zur sphinkterartigen Kontraktion der Muskulatur des DB fuhren Auch sind nach **Kennedy** der Beginn der Atembewegungen und die plotzliche Erhohung der Sauerstoffsattigung des Blutes daran beteiligt Die Kontraktion der Muskulatur fuhrt zur lokalen Ischamie und in deren Folge zu fibrotischen endoarteriitischen Wucherungen, die sich von der A pulmonalis bis zur Aorta ausbreiten Der anatomische Verschluß des DB ist mit zwei Jahren normalerweise vollstandig Die Grunde, die ein Offenbleiben des DB bewirken, sind noch unklar Vielleicht ist das Fehlen der Druckunterschiede zwischen dem großen und kleinen Kreislauf ausschlaggebend Im spateren Alter wird nur selten ein spontaner Verschluß des DB beobachtet. **Bishop** konnte bei einem uber mehrere Jahre kontrollierten Kinde mit offenem DB mit sieben Jahren das plotzliche Verschwinden aller klinischen Symptome feststellen **Routier** berichtet uber eine ahnliche Beobachtung bei einem funfzehnjahrigen Kinde und **Heim de Balsac** erwahnt ebenfalls einen Fall **Burchell** schließt aber diese Moglichkeit aus

Es ist außerordentlich wichtig, die **klinische Diagnose** eines offenen DB im Verlauf des ersten Lebensjahres zu stellen Das Vorhandensein des typischen langdauernden Gerausches ist eine große Seltenheit Dieses ist nur fur das spatere Alter pathognomonisch, indem es erst zwischen dem dritten und sechsten Lebensjahr auftritt, wenn auch Falle beschrieben sind, wo es schon fruher auskultiert wurde Unser jungster Patient mit dem charakteristischen langdauernden Gerausch war zehn Monate alt. **Ziegler** wie auch **Donzelot** stellten nach der Geburt schon ein systolo-diastolisches Gerausch fest In der Mehrzahl der Falle wird aber nur ein systolisches Gerausch auskultiert, mit dem P. maximum im II. IKR links Haufig fehlt uberhaupt auch das systolische Gerausch (**Lind** und **Wegelius**) Die Ursache ist im Sauglingsalter hauptsachlich im fehlenden Druckunterschied zwischen der Aorta und der A pulmonalis zu suchen Mit dem Wachstum erhoht sich der Druck vor allem im großen, aber auch im kleinen Kreislauf Mit den Jahren vermehrt sich so die Blutmenge, die von der Aorta in die A. pul-

monalis zuruckfließt. Eine weitere Komponente bei der Entstehung des systolodiastolischen Gerausches ist die nur langsam zunehmende Erweiterung der A. pulmonalis. Eine Cyanose fehlt bei unkomplizierten Fallen stets.

Beim DB ist die Herzvergroßerung im allgemeinen nur maßig, sie kann aber im Sauglingsalter betrachtlich sein. Dort bieten sich denn auch, hauptsachlich bei fehlendem langdauerndem Gerausch, die großten diagnostischen Schwierigkeiten Der Pulmonalbogen, der im spateren Alter vorspringt und pulsiert, kann hier fehlen oder durch den Thymusschatten verdeckt sein (Abb 101) Die Lungenstauung ist dagegen schon im Sauglingsalter zu beobachten und gibt Anlaß zu haufigen Bronchitiden und Pneumonien Gelegentlich kann es zu Lungenoedemen kommen (Dammann und Sell) Eine schlechte Gewichtszunahme, wiederholte Pneumonien und Dyspnoeanfalle, ein Pulsus celer et altus, eine große Amplitude des Blutdruckes, die deutliche Verstarkung des II PT, die Anwesenheit eines systolischen Gerausches sind weitere Zeichen, die auf die Diagnose hinweisen konnen

Die **elektrokardiographische Untersuchung** gibt kaum einen Aufschluß Es kann, besonders bei kleinen Kindern, ein Rechtstyp, aber auch ein Linkstyp vorhanden sein Übereinstimmend mit Soulié sind fur uns beim Saugling die Zeichen einer wenn auch nur maßigen Linkshypertrophie in den Brustwandableitungen (S tief in V_1–V_3, R groß in V_5–V_6) sowie das Fehlen des physiologischen S_1-Q_3-Typ Hinweise fur die Diagnose eines offenen DB Treten Zeichen eines Myokardschadens auf, ist die Indikation zur Fruhoperation gegeben Die **retrograde Aortographie** hat eine entscheidende Bedeutung gewonnen, indem neben der Füllung der Aorta die gleichzeitige Fullung der Pulmonalgefaße zur Darstellung gebracht werden kann

Der **Herzkatheterismus** kann schon im Sauglingsalter, wenigstens bei nichtcyanotischen Vitien, mit einem dunnen Katheter (Nr 5–7) durch die Vena saphena magna ausgefuhrt werden Mit der Feststellung eines hohen Druckes und einer gegenuber dem rechten Ventrikel erhohten Sauerstoffsattigung in der A pulmonalis kann die Diagnose bestatigt werden Es mussen aber die Ergebnisse von Damman und Sell berucksichtigt werden, die bei der Untersuchung von 24 Fallen, worunter sich zwei Sauglinge und funf Kinder unter dem zweiten Lebensjahr befanden, mit dem Herzkatheterismus [illegible] einem hohen Ventrikel-[illegible] Bei beiden Fallen war [illegible] In solchen Fallen kann nur die Aortogra[illegible] Diagnose entscheiden (Abb 50)

Die **Therapie** besteht in der Ligatur des Ductus (Gross, Crafoord) Die Letalitat betragt 1,1% (Crafoord) oder 2,1% (Gross)

Zusammenfassend kann die Diagnose eines isolierten offenen DB beim Saugling auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Rezidivierende Bronchitiden, Pneumonien und Dyspnoeanfalle,

Pulsus celer et altus, große Amplitude des Blutdruckes,

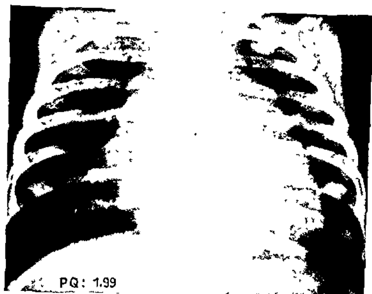


Abb 101. Fall 109 E. B ♀, 10 Monate *Ksp I Nr 2708/51.*
Offener DB Vergrößerung des Herzens und Lungenstauung

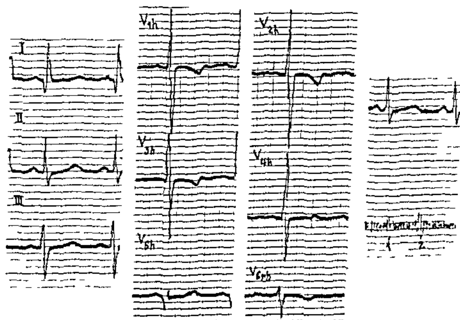


Abb 102 Fall 109.
EKG S_1—Q_3-Typ Zeichen der Linkshypertrophie (S tief in V_1, R groß in V_6) Fraglicher Myokardschaden
Phonokardiogramm: Systolo diastolisches Geräusch mit telesystolischer Verstärkung

Geräusch: Systolisch (seltener systolo-diastolisch) im II. IKR links;
mäßige bis starke Herzvergrößerung mit Lungenstauung,
EKG Öfters Zeichen einer Linkshypertrophie,
Retrograde Aortographie Gleichzeitige Füllung der Aorta und der Pulmonalgefäße.

Eigene Beobachtung

Fall 109. E. B ♀, 10 Monate *Ksp I Nr 2708/51* (Abb 101 und 102)

Geburtsgewicht 2700 g Geburt normal Einweisung wegen Pneumonie Bei der Auskultation kontinuierliches Geräusch im II IKR links Röntgenbild Herz in toto vergrößert Leichte Thymushyperplasie. Lungenstauung PQ 1,99 EKG Linkstyp. Fraglicher Myokardschaden. Phonokardiogramm Systolo diastolisches Geräusch Herzkatheterismus Normale Druckverhältnisse in allen Herzabschnitten, Sauerstoffsättigung aus technischen Gründen nicht mit Sicherheit anzugeben

Diagnose: Offener Ductus Botalli

Literatur

Der offene Ductus Botalli

1 Adams, F H, Labree, J and Stauffer, H M Right heart catheterization of the aorta through a patent ductus arteriosus, report of two cases *Pediatrics 5* 390, 1950

2 Adams, F H and Forsyth, W B The effect of surgery on the growth of patients with patent ductus arteriosus J *Pediatr 39* 330, 1951

3 Adams, P, jr, Adams, F H, Varco, R L, Dammann, J F jr, and Muller, W H Diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in infancy *Pediatrics 12* 664, 1953

4 Barclay A E, Barcroft, J, Barron, D H and Franklin, K J A radiographic demonstration of the circulation through the heart in the adult and in the foetus, and the identification of the ductus arteriosus *Amer J Roentgenol 47* 678, 1942

5 Bishop, R C Delayed closure of the ductus arteriosus *Amer Heart J 44* 639, 1952

6 Bohn, H Ein wichtiges diagnostisches Phänomen zur Erkennung des offenen Ductus art. Botalli *Klin Wschr 17* 907, 1938

7 Botallus, L *Opera omnia* Lugduni, Batavia, 1565

8 Bouchard, F, Rubio, V. et Limon, R Catheterisme du canal artériel, diagnostic par passage de la sonde de l'artère pulmonaire à l'aorte au travers de celui ci. *Arch mal coeur 44*.550, 1951

9 Burchell, H B Variations in the clinical and pathological picture of patent ductus arteriosus *Med Clin North America 32* 911, 1948

10 Christie, A Normal closing time of the foramen ovale and the ductus arteriosus. *Amer J Dis Child 40* 323, 1930

11 Crafoord, C, Mannheimer, E and Wiklund, Th The diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus (Botalli) in connection with twenty operated cases. *Acta chir Scand 91* 97, 1944

12 Dammann, J. F. and Sell, C. G. R.: Patent ductus arteriosus in the absence of a continuous murmur. *Circulation 6*: 110, 1952.

13 Donovan, M. S., Neuhauser, E. B. D. and Sosman, M. C.: The roentgen signs of patent ductus arteriosus, a summary of fifty surgically verified cases. *Amer. J. Roentgenol. 50*: 293, 1943.

14 Donzelot, E., Eman Zadé, A. M., Heim de Balsac, R. et Collado Madera, S.: Etude de vingt cinq cas de persistance de canal artériel. *Acta card. 5*: 225, 1950.

15 DuShane, J. W. and Montgomery, G. E., jr.: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension and atypical clinical findings. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 23*: 505, 1948.

16 Elliott, W. J. and Childe, A. E.: Calcification in obliterated ductus arteriosus of an infant, a verified example diagnosed before death. *Amer. J. Roentgenol. 60*: 411, 1948.

17 Gross, R. E.: The patent ductus arteriosus, observations on diagnosis and therapy in 525 surgically treated cases. *Amer. J. Med. 12*: 472, 1952.

18 Gross, R. E. and Hubbard, J. P.: Surgical ligation of a patent ductus arteriosus, report of the first successful case. *J. Amer. Med. Ass. 112*: 729, 1939.

19 Hayashi, A.: Stauungslunge bei Offenbleiben des Ductus Botalli. *Mschr. Kinderhk. 11*: 224, 1912.

20 Heim de Balsac, R.: Les communications aorto pulmonaires. In *Traité des Cardiopathies Congenitales*. Masson, Paris, 1954, p. 496.

21 Janker, R.: Der offene Ductus Botalli im Roentgen-Kinofilm. *Fortschr. Röntgenstr. 75*: 79, 1951.

22. Johnson, R. E., Wermer, P., Kuschner, M. and Cournand, A.: Intermittent reversal of flow in a case of patent ductus arteriosus. *Circulation 1*: 1293, 1950.

23 Kennedy, J. A. and Clark, S. L.: Observations of physiological reactions of ductus arteriosus. *Amer. J. Physiol. 136*: 140, 1942.

24. Lind, J. and Wegelius, C.: Angiocardiography in the early diagnosis of congenital heart diseases. Communication at the *Seventh International Congress of Pediatrics, Habana, 1953*.

25 Mannheimer, E.: Nouveaux points de vue sur l'établissement du diagnostic de la persistance du canal artériel. *Arch. mal. coeur 43*: 324, 1950.

26 Routier, D.: Remarques sur les signes d'auscultation dans la persistance du canal artériel. *Arch. mal. coeur 30*: 388, 1937.

27 Soulié, P., Routier, D. et Bernal, P.: Communication interventriculaire avec insuffisance aortique (diagnostic différentiel de la persistance du canal artériel). *Arch. mal. coeur 42*: 765, 1949.

28 Steinberg, M. F., Grishman, A. and Sussman, M. L.: Angiocardiography in congenital heart disease. III. Patent ductus arteriosus. *Amer. J. Roentgenol. 50*: 306, 1943.

29 Ziegler, R. F.: The importance of patent ductus arteriosus in infants. *Amer. Heart J. 43*: 553, 1952.

7. Die Anomalien der Arteriae coronariae (Bland-White-Garland-Syndrom)

Die Anomalien der Kranzarterien führen zu einer ausgesprochenen Vergrößerung des Herzens und kommen sicher häufiger vor, als man noch vor wenigen Jahren annahm. Aus therapeutischen Gründen ist ihre Erkennung wichtig. Zweifellos sind vielfach sogenannte idiopathische Herzhypertrophien in diese Gruppe ein-

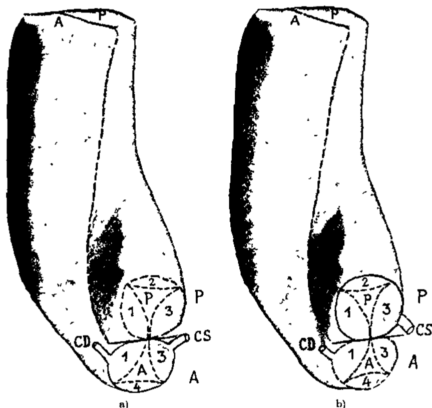


Abb. 103. a) Normale Entwicklung der Semilunarklappen bei den großen Herzgefäßen. Normale Lage der Aa. coronariae (gedrehter Truncus arteriosus).
b) Pathologische Entwicklung der Semilunarklappen mit Entstehung einer Koronaranomalie (die linke Koronararterie entspringt aus der A. pulmonalis).

zureihen. **Abrikossoff** hat sie 1911 anatomisch beschrieben. **Bland**, **White** und **Garland**, die solche Mißbildungen zum erstenmal klinisch genau beobachteten, fanden sie 4mal unter 6000 in Boston ausgeführten Autopsien. Sie versuchten die typischen Merkmale, die intra vitam die Diagnosestellung ermöglichen, zusammenzufassen. **Abbott** stellte sie in ihrer bekannten Serie von 1000 kongenitalen

Herzvitien 10mal fest. 1942 waren 17 Fälle (*Soloff*), 1946 deren 20 bekannt (Lyon), ein Jahr später erhöhte Kaunitz die Zahl auf 28, der Mc Kinley 1951 noch 11 weitere hinzufügte. Die Mädchen sind doppelt so oft vertreten wie die Knaben. Wir beobachteten 2mal Anomalien der Kranzarterien (Fall 20, bereits in Kapitel II beschrieben, und Fall 110).

Die Entstehung der Mißbildung läßt sich durch eine falsche Drehung des Septum aorto-pulmonale erklären (Abb. 103), indem so die Arteriae coronariae nicht, wie dies normalerweise der Fall ist, aus der Aorta, sondern aus dem Truncus pulmonalis entspringen. Es sind nach *Soloff folgende 4 Varianten möglich:*

1. Die Arteria coronaria dextra entspringt aus dem Truncus pulmonalis.
2. Die Arteria coronaria sinistra entspringt aus dem Truncus pulmonalis.
3. Die Arteriae coronariae entspringen aus dem Truncus pulmonalis.
4. Eine zusätzliche Arteria coronaria entspringt aus dem Truncus pulmonalis, während die zwei normalen Gefäße aus der Aorta entspringen.

Die erste Variante kommt sehr selten vor. Die drei uns bekannten Beschreibungen *waren zufällige autoptische Befunde bei Menschen von 30, 61 und 74* Jahren (Mönckeberg, Schley, Jordan). Die Anastomosen zwischen A. coronaria sinistra und A. coronaria dextra scheinen funktionell günstiger zu sein als umgekehrt.

Häufiger sind die Fälle, bei denen die A. coronaria sinistra aus der A. pulmonalis entspringt, was prognostisch sehr ungünstig ist. Die von Kaunitz zusammengestellten *Fälle starben alle* während der ersten Lebensmonate, der jüngste mit $2^1/_2$, der älteste mit 13 Monaten (Proescher). Bei den wenigen Patienten, die das Erwachsenenalter erreichten, müssen wohl Anastomosen zwischen beiden Kranzarterien bestanden haben (Dietrich).

Die Formen, bei denen die beiden Aa. coronariae aus dem Truncus pulmonalis entspringen, sind viel seltener und haben eine infauste Prognose.

Das **klinische Krankheitsbild** tritt erst im Verlaufe der ersten Lebenswochen in Erscheinung und beginnt mit Trinkschwierigkeiten. Dies kann als einziges Symptom bestehen bleiben (Proescher), oder es treten Anstrengungsdyspnoe und ab 2. und 3. Monat Husten, Krämpfe und Bewußtlosigkeit auf. Selten besteht, wie in unserm Fall 110, ab Geburt eine stationäre Dyspnoe (Chastonay, Lyon). *Gasul und Löffler heben als typische Merkmale das plötzliche Erscheinen von* Dyspnoe, Blässe, Speichelsekretion und Schweißausbruch hervor.

Nach McKinley wurde die klinische Diagnose einer Anomalie der Aa. coronariae bis jetzt nur in 5 Fällen gestellt (Eidlow, Lyon, Gasul, eigener Fall, beschrieben von de Chastonay und Buser). Der Puls ist meist beschleunigt und schwankt um 160/Min. (In unserem Falle betrug er 180/Min.) Ein Geräusch fehlt meistens und war auch bei unseren *2 Kindern nicht zu hören. Die Leber ist oft* so vergrößert, daß eine Cardiomegalia glycogenica in Erwägung zu ziehen ist. Eine Cyanose tritt, wie in unserem Fall 20, nur terminal auf.

Die **röntgenologische Untersuchung** läßt im Verlaufe der ersten Monate eine starke Größenzunahme des Herzens erkennen (Abb. 105). Die Vergrößerung betrifft vor allem den linken Ventrikel, was im 2. schrägen Durchmesser eindeutig zu sehen ist.

Das **EKG.** Von den meisten AA. wird eine Low voltage mit der Inversion der T-Zacke in den ersten zwei oder in allen drei Standard-Ableitungen als pathognomonisch betrachtet. Taussig jedoch und di Sant'Agnese heben hervor, daß

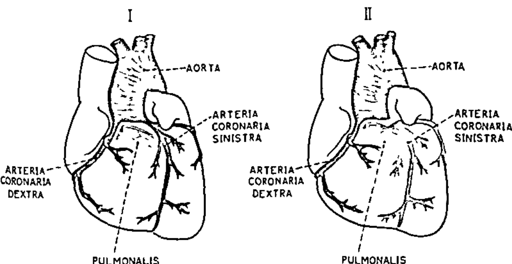
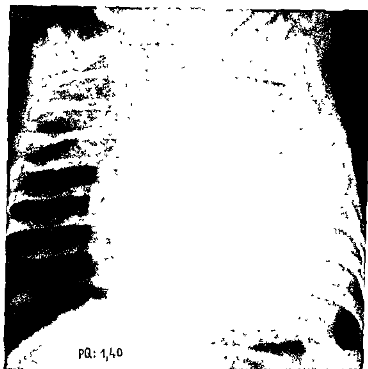


Abb. 104

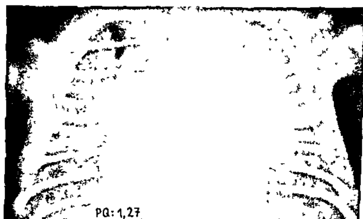
Schematische Darstellung des normalen und pathologischen Abganges der Aa. coronariae

auch andere Kardiopathien mit diffusen Myokardschädigungen, wie Herzglykogenose und die Fibroelastosis endocardica, dieselben EKG-Veränderungen aufweisen können. Bei solchen Formen tritt allerdings die Inversion der T-Zacke in I und III ein. In den Brustwandableitungen finden sich ähnliche Veränderungen wie bei der Okklusion des vorderen Schenkels der A. coronaria sinistra (Mc Kinley und Dagonet) (Abb. 106).

Das **pathologische Bild** zeigt eine sehr ausgesprochene Hypertrophie und Erweiterung des linken Ventrikels mit diffuser, degenerativer Veränderung des Myokards, die bis zur Fibrose und zur Verkalkung des ganzen von der entsprechenden A. coronaria durchbluteten Gebietes führen kann (Abb. 107, 108, 109). Im Fall 110 wog das Herz 75 g (normal 20—25 g), und die Maße betrugen 7/6,5/5,5 cm. Beim zweiten Fall 20 war das Herz dreimal so groß wie die Leichenfaust und maß 4,5 cm in der Breite und 4,5 cm in der Länge. Die Dicke des linken Ventrikels betrug 3,5 cm im ersten, 1,5 cm im zweiten Falle. Das Ostium der A. coronaria dextra lag an der normalen Stelle, die A. coronaria sinistra entsprang aus der



a)



b)

Abb. 103. a) Fall 110. S. U. ♂, 5½ Monate. *Ksp. J. Nr. 6183/48*
Starke Vergrößerung des Herzens im Alter von 4½ Monaten, mit besonderer Beteiligung des linken Ventrikels.

b) Herzkonfiguration bei Fall 20, N. G. ♂, 3 Tage. *SH. I. Nr. 330/46*
Die Koronaranomalie war hier mit einer Aortenstenose kombiniert.

A pulmonalis in der Höhe der Valvula semilunaris sinistra dorsalis Das Myokard (Abb 109) wies neben feinfaserigem, kollagenem Bindegewebe eine Verfettung, eine Atrophie, Vakuolen, Nekrosen und nur noch Reste von Muskelfasern auf Die Spitze war vom linken Ventrikel gebildet Wir konnten, wie es auch schon be-

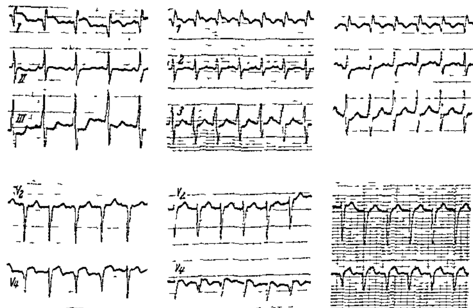


Abb 106 EKG-Veränderungen beim Fall 110

a) Regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 125/Min. PQ 0,12", QRS in I 0,08" (verlängert), ST stark erhöhter Abgang in I, stark erniedrigter in III V_2 tiefes QS, T positiv, V_4 tiefes QS, ST stark erhöht (Pardee Welle)

EKG Diagnose Frischer Vorderwand und Spitzeninfarkt mit fraglichem linksseitigem Schenkelblock

b) Die Zeichen der Ischämie sind unverändert (Inversion der T-Zacke) und die jenigen der Läsion sind geringer geworden (ST weniger gehoben in I) In V_2 Erscheinen einer R Zacke (Rotation ?)

c) Die Zeichen der Läsion sind noch stärker geworden Diejenigen der Nekrose (QS) sind immer noch vorhanden

schrieben worden ist, varikose Knötchen nachweisen, deren Ruptur, wie im Fall 20, zur Herztamponade führte. Im Falle von McKinley war eine Herztamponade infolge der Ruptur eines aneurysmatischen Teiles des Myokards die causa mortis Bei den Fällen, die länger leben, werden atheromatöse Veränderungen und Verkalkungen des Myokards gefunden Proescher fand bei ihrem Patienten, der im Alter von 13 Monaten starb, „embryonal synosoides", wie Soloff bei einem 4½ Monate alten Säugling, und zog daraus den Schluß, daß es sich um eine Störung der embryonalen Entwicklung handeln müsse



Abb 107 Fall 110.
Stark vergrößertes Herz bei falschem Abgang der A. coronaria sinistra aus der A pulmonalis



Abb 108 Abgang der Aa. coronariae bei Fall 110

Über die **Pathogenese** sind die Meinungen heute noch sehr geteilt Zunachst wurde die Sauerstoffarmut des Blutes in der A coronaria sinistra als Ursache des Herzversagens angesehen Neuerdings wird eher den Druckverhaltnissen in der A pulmonalis und in der Aorta großere Bedeutung zuerkannt (Gasul) In den

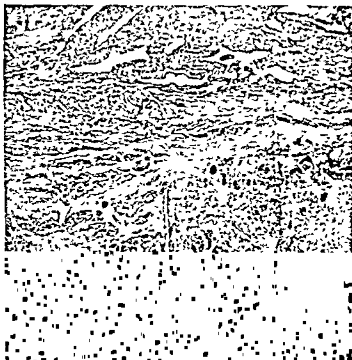


Abb. 109. Fall 110.

Histologischer Schnitt des Myokards bei falschem Ursprung der linken A coronaria Schwere degenerative Veränderungen mit Nekrosen und Blutungen, kombiniert mit starker Fibrose.

ersten 2—3 Monaten sind die Druckverhaltnisse im rechten und linken Herzen mehr oder weniger gleich, wofur das haufige Offenbleiben des DB spricht Wird spater der Druck im rechten Herzen niedriger, genugt der Druck in der A pulmonalis nicht mehr, um dem Myokard des linken Ventrikels die notige Blutmenge zuzufuhren. Im Bereich der dadurch entstehenden degenerativen Veranderungen dilatiert sich das Myokard und fuhrt zu einer weiteren Erschwerung des Kreislaufes Damit ist ein Circulus vitiosus entstanden, der weitere degenerative und fibrotische Prozesse hervorruft Im Verlaufe dieses Circulus vitiosus werden die Gefäße der A coronaria sinistra eingeengt und es resultiert ein Versagen des Herzens. Daß nicht allein die ungenugende Sauerstoffsattigung des Blutes die Muskelveranderungen bedingt, ist durch die Falle von Morbus coeruleus bewiesen, wo die viel niedrigere Sauerstoffsattigung keine Infarkte zur Folge hat

Diese Erkenntnisse sind für die **Therapie** von großem Werte, indem nicht für eine Erhöhung der Sauerstoffsättigung, sondern für eine Verbesserung der Druckverhältnisse in der A. pulmonalis gesorgt werden muß. Aus diesem Grunde schlagen Gasul und Löffler die *Herstellung einer latero-lateralen Anastomose* zwischen Aorta und A. pulmonalis vor. Wir glauben, daß dieses Ziel in einer noch günstigeren Weise mit der Anlage eines künstlichen Vorhofseptumdefektes erreicht werden kann. Dieser Vorschlag fußt nur auf theoretischen Überlegungen, die allgemein schlechte Prognose wird uns aber ermutigen, diese Operation bei nächster Gelegenheit auszuführen.

Die **Differentialdiagnose.** Ein großes Herz ohne pathologischen Auskultationsbefund muß im Säuglingsalter hauptsächlich von der Herzglykogenose abgetrennt werden, was mit Hilfe des EKG und einer eventuellen Muskelbiopsie gelingt (Tab. XIII).

Die **Prognose** ist in der Regel schlecht und die Kinder kommen im Verlaufe des Säulingsalters ad exitum.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Anomalie der Arteriae coronariae kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Fehlende Cyanose, Dyspnoe, starke Anorexie, Blässe, Speichelsekretion und Schweißausbruch,

fehlendes Geräusch,

Herz vergrößert, besonders nach links,

EKG. Low voltage mit Inversion der T-Zacke in allen 3 Standardableitungen, manchmal typischer Koronartyp.

Literatur.

Die Anomalien der Arteriae coronariae

1. Abbott, M. E.: *Atlas of Congenital Cardiac Disease.* The American Heart Association, New York, 1936, p. 60.
2. Abrikossoff, A.: Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken Koronararterie von der Pulmonalis bei einem fünfmonatigen Kinde. *Virchows Arch. path. Anat. 203* 413, 1911.
3. Barnard, W. G.: Aneurysm of left ventricle due to left coronary artery taking origin from the pulmonary artery. *J. Path. Bact. 47*:345, 1938.
4. Bland, E. F., White, P. D. and Garland, J.: Congenital anomalies of the coronary arteries, report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Amer. Heart J. 8*:787, 1933.
5. de Chastonay, E. und Busle, M.: Über einen Fall von Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis. *Helvet. paediatr. acta 4* 308, 1949.
6. Cronk, E. S., Sinclair, J. C. and Rigdon, R. H.: An anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery. *Amer. Heart J. 42*:906, 1951.
7. Dagonet, Y.: Les anomalies de naissance des artères coronaires, rapport d'une observation de coronaire gauche anormale. *Arch. mal. coeur 45* 7, 1952.

8 DIETRICH, W. Ursprung der vorderen Kranzarterie aus der Lungenschlagader mit ungewohnlichen Veränderungen des Herzmuskels und der Gefäßwände *Virchows Arch. path Anat* 303·436, 1939

9 DUTRA, F. R., Anomalies of coronary arteries, report of two cases, with comment on the dynamics of development of the coronary circulation. *Arch Int. Med* 85 955, 1950

10 EDLOW, S and MACKENZIE, E R Anomalous origin of the left coronary from the pulmonary artery, report of case diagnosed clinically and confirmed by necropsy. *Amer. Heart J* 32 243, 1946

11. GASUL, B M and LOEFFLER, E. Cardiac enlargement in infants simulating coronary disease. *Amer J Dis Child* 73 122, 1947

12 GASUL, B. M. and LOEFFLER, E Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland White Garland syndrome), report of four cases *Pediatrics* 4 498, 1949.

13 GOULEY, B A Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (adult type) *Amer Herart J.* 40 630, 1950

14. HARTENSTEIN, H and FREEMAN, D J Origin of the left coronary artery from the pulmonary artery *Amer J Dis Child* 83 774, 1952

15. JORDAN, R A, DRY, T J and EDWARDS, J E Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary trunk *Proc Staff Meet Mayo Clin* 25 673, 1950

16 KAUNITZ, P E Origin of left coronary artery from pulmonary artery *Amer Heart J* 33 182, 1947

17 KEIZER, D P R and ROCHAT, R R Anomalous origin of left coronary artery *Amer J Dis Child* 83 769, 1952

18 KOCKEL, H Eigenartige Kranzschlagadermißbildungen *Beitr path Anat* 94 220, 1934

19 LINCK, K Aneurysmatische Erweiterung der linken Herzkammer infolge Ursprungs der linken Kranzschlagader aus der Pulmonalis bei einem acht Monate alten Mädchen *Virchows Arch path Anat* 297 113, 1936

20 LYON, R A., JOHANSMANN, R J and DODD, K Anomalous origin of the left coronary artery *Amer J. Dis Child.* 72 675, 1946

21 MCKINLEY, H I, ANDREWS, J and NEILL, C A. Left coronary artery from the pulmonary artery, three cases, one with cardiac tamponade *Pediatrics* 8 828, 1951.

22 MONCKEBERG, J G Über eine seltene Anomalie des Koronararterienabganges. *Zbl Herz Gefäßkrkh* 6 441, 1914

23 PROESCHER, F and BAUMANN, F. W Abnormal origin of the left coronary artery with extensive cardiac changes in a female child thirteen months old *J. Pediatr* 25 344, 1944

24 SANES, S and KENNY, F E Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery with myocardial fibrosis of left ventricle and partial aneurysm at the apex *Amer J Dis Child.* 48.113, 1934

25 DI SANT'AGNESE, P A, ANDERSEN, D H. and MASON, H H Glycogen storage disease of the heart, critical review of the literature *Pediatrics* 6.607, 1950.

26 DI SANT AGNESE, P A, ANDERSEN, D H, MASON, H H and BAUMAN, W A Glycogen storage disease of the heart, report of two cases in siblings with chemical and pathologic studies *Pediatrics* 6 402, 1950

27 SCHLEY, J Abnormer Ursprung der rechten Kranzarterie aus der Pulmonalis bei einem 61 jährigen Mann *Frankf Zschr Path* 32 1, 1925

28 SMITH, J C Review of single coronary artery with report of two cases *Circulation* 1 1168, 1950

29 SOLOFF, L A Anomalous coronary arteries arising from the pulmonary artery *Amer Heart J* 24 118, 1942.

30 TAUSSIG, H B. *Congenital Malformations of the Heart* The Commonwealth Fund, New York, 1947, p 320

31 WHITE, N K and EDWARDS, J. E Anomalies of the coronary arteries, report of four cases *Arch Path* 45 766, 1948.

32 WUTHRICH, R.· Über den Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis, zugleich ein Beitrag zum Problem des plotzlichen Todes *Cardiologia* 18·193, 1951

8. Die Anomalien der großen Venen

In diesem Kapitel betrachten wir eine Reihe komplizierter *Mißbildungen der* ins Herz mündenden Venen, welche hauptsächlich im Säuglingsalter zu einer Herzvergrößerung führen. Die Bedeutung dieser Anomalien hat in den letzten Jahren sowohl für die Herz- wie die Lungenchirurgie beträchtlich zugenommen. Die Entwicklung der neuen Untersuchungsmethoden, *insbesondere der Angio*kardiographie und des Herzkatheterismus, erlaubt in vielen Fällen eine genaue Diagnosestellung. Die Anomalien der großen Venen treten nach Abbott in 9,4% der kongenitalen Angiokardiopathien auf.

Zum besseren Verständnis seien hier die embryologischen Grundlagen erläutert.

Embryologie (Abb. 110). Um die 6. Entwicklungswoche bestehen 2 lateral verlaufende Venae cardinales superiores und 2 Venae cardinales inferiores. Sie münden in je einen Ductus Cuvieri dexter und sinister, die ihrerseits in den Sinus venosus seu coronarius gelangen (a). Gleichzeitig bilden sich im unteren Teil des Körpers 2 kleinere Venen, die Venae subcardinales, die in die Venae cardinales inferiores münden. Gegen die 7. Embryonalwoche erscheinen 2 Venae supracardinales zwischen den Venae cardinales inferiores und subcardinales (b). Diese verbinden sich direkt mit den Venae cardinales inferiores, während eine Atrophie des proximalen Teiles der Venae subcardinales zu einer Isolierung derselben führt. Im Laufe der nächsten Woche (c) *entstehen weitere tiefgreifende Veränderungen, die zur Atrophie* des distalen Abschnittes der Venae cardinales inferiores, zur Bildung eines großen Truncus aus den Venae subcardinales sowie zur Bildung der Vena cava caudalis führen. Die Venae supracardinales bleiben dagegen in direkter Verbindung mit dem noch funktionieren den Teil der Venae cardinales inferiores. Die rechtsliegende bildet nun die Vena thora*cica longitudinalis dextra. Gegen den 3. Embryonalmonat (d) beobachtet man eine grund*legende Veränderung auch im Bereich der Venae cardinales superiores. Während im früheren Stadium die beiden Venae cardinales superiores und inferiores durch sehr viele Anastomosen miteinander verbunden sind, entwickelt sich bis zum 3. Monat allmählich eine große Querv ene (Vena brachiocephalica sinistra), die die Vena cardinalis superior sinistra mit *der Vena cardinalis superior dextra verbindet. Gleichzeitig wird die Vena cardinalis superior* sinistra immer atrophischer bis zu der Stelle, wo die Vena brachiocephalica sinistra entspringt. Der Ductus Cuvieri dexter bleibt aber weiter bestehen und führt zur Bildung des letzten Traktes der Vena cava cranialis. Der Ductus Cuvieri sinister bildet sich dagegen zurück bis auf ein kleines Gefäß, das später die Vena atrii sinistra und den Sinus venosus *darstellt. Alle Verbindungen mit der Vena* cardinalis sinistra werden unterbrochen. Im unteren Teil zeigt die Vena supracardinalis sinistra eine Atrophie des proximalen Abschnittes und verbindet sich mit der Vena supracardinalis dextra (Vena thoracica longitudinalis dextra — Vena azygos). Dadurch entsteht die Vena thoracica longitudinalis sinistra — Vena hemiazygos (Abb. 110d).

Viel *weniger erforscht ist dagegen die embryonale Entwicklung der Venae pulmonales,* die ebenfalls eine große Zahl von Mißbildungen aufweisen können. Die vergleichende Anatomie und die Untersuchungen bei menschlichen Embryonen haben gezeigt, daß Anastomosen bestehen zwischen dem Plexus splanchnicus und den nahen Venae pulmonales und Venae cardinales. Infolge einer Entwicklungsstörung können eine oder mehrere solcher Anastomosen, statt zu *atrophieren, fortbestehen und sich erweitern, wodurch pathologische* Verbindungen zwischen den großen Gefäßen entstehen. Diese Störungen müssen vor der 15. Embryonalwoche stattfinden, da zu dieser Zeit die 4 Pulmonalvenen, die in ein einziges Gefäß münden, bereits ausgebildet sind. In einer weiteren Entwicklungsphase ist das Verschwinden dieses einzigen, in den rechten Vorhof mündenden Gefäßes zu beobachten.

Für das äußerst vielgestaltige Bild dieser Anomalien ist es schwierig, eine befriedigende Einteilung zu finden.

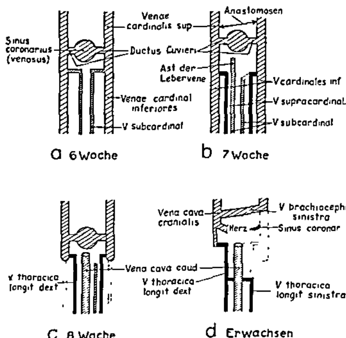


Abb 110 Entwicklung der großen Venen Schematische Darstellung nach Angaben von McClure und Butler

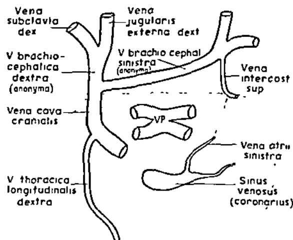


Abb 111 Endgultige Stellung der großen Venen am Ende der Entwicklung

Eine Unterscheidung vom **klinisch-röntgenologischen Standpunkt** aus ist bei der großen Ähnlichkeit der Bilder nicht durchführbar. Brody hat bei der Durchsicht von 102 Fällen *partielle* (64%) und *totale Formen* (36%) unterschieden, je nachdem, ob alle oder nur ein Teil der Pulmonalvenen in das rechte Herz oder in die großen Kollateralvenen einmünden. Auch Taussig unterteilt die venösen Anomalien nach diesem Schema und fügt als dritte Gruppe diejenigen Fälle hinzu, bei denen beide oder eine Vena cava in den linken Vorhof münden. Sanes ordnet die Venenanomalien nach Zahl und Mündungsort. Neulich sonderte Edwards totale von partiellen Formen ab. Zur ersten Gruppe gehören jene Formen, bei denen alle Venen in den rechten Vorhof münden, es entsteht dadurch ein doppelter Shunt links-rechts (Mündung der Venen in den rechten Vorhof) und rechts-links (Vorhofseptumdefekt) Das Blut des großen Kreislaufes ist unvollständig gesättigt Eine zweite Gruppe umfaßt die Formen, bei denen nur ein Teil der Pulmonalvenen in den rechten Vorhof mündet und nur ein Shunt links-rechts besteht

Dotter und Mitarbeiter stellten unter 133 Fällen von Mißbildungen der großen Herzvenen 80 mit partiell, 53 mit total falscher Mündung fest Die häufigste Anomalie zeigt die Vena cava cranialis (31,5%). Veränderungen der Venae pulmonales dextrae kommen ungefähr doppelt so häufig vor wie solche der Venae pulmonales sinistrae. Oft sind die Venenanomalien mit anderen intrakardialen Mißbildungen kombiniert Parsons und Mitarbeiter stellten 1952 136 Fälle zusammen, wovon 55 eine totale und 81 eine partielle Form aufwiesen Edwards fügte 1953 noch 5 weitere Fälle hinzu.

Früher war die Frage der Einteilung nur in anatomischer Hinsicht interessant, heute, nach der Einführung der neuen Untersuchungsmethoden, erregt sie beträchtliches klinisches und therapeutisches Interesse (Sanes, Vass, Taussig, Dotter, Cooley, Gasul). Wir schlagen eine Einteilung nach embryologischen Gesichtspunkten vor

1. Anomalien im System der Venae cardinales
   a) Anomalien der Venae cardinales
   b) Anomalien der Venae supracardinales,
   c) Anomalien der Venae subcardinales,
2. Anomalien im System der Venae pulmonales und deren Anastomosen zum Plexus splanchnicus·
   a) totale Formen,
   b) partielle Formen,
3. Kombination von 1 und 2

Die **1. Gruppe** der Anomalien im System der Venae cardinales ist hauptsächlich durch die **persistierende Vena cava cranialis sinistra** vertreten. Im Schrifttum sind nach Papez 200 Fälle bekannt Das Bild der doppelten Vena cava cranialis oder eine Vena cava cranialis sinistra zeigt sich, wenn die Vena cava cranialis dextra eine ähnliche Atrophie aufweist wie sie normalerweise links erfolgt. Die Entstehung ist in Abb 113 dargestellt Die Vena cava sinistra mündet in den Sinus coronarius und von dort in den rechten Vorhof. Tritt diese Anomalie

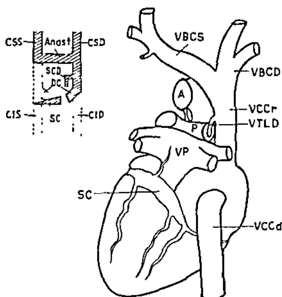


Abb 112 Schematische Darstellung einer Vena cava cranialis dextra mit der normalen embryologischen Entwicklung, von hinten gesehen

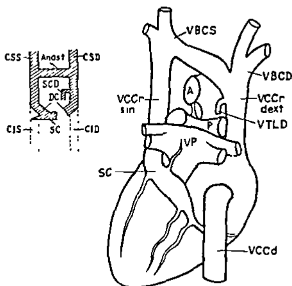


Abb 113 Schematische Darstellung einer doppelten Vena cava cranialis mit der entsprechenden embryologischen Störung, von hinten gesehen



Abb 114 Fall 111. R. H. ♂, 15 Monate *Ksp J Nr 1057/50.*

Angiokardiographie bei einer Tetralogie von Fallot mit Arcus aortae dexter und doppelter Vena cava cranialis Gleichzeitige Füllung der Aorta und der A pulmonalis. Die Vena cava cranialis sinistra mündet in den Sinus venosus.



Abb. 115 Fall 117. S. U ♀, 4 Monate. *Ksp.J. Nr 2379/50*

Angiokardiographie mit Darstellung der Vena thoracica longitudinalis dextra und sinistra bei Atrophie der Vena cava caudalis (autoptische Bestätigung)

allein auf, führt sie zu keinen klinischen Zeichen und ist lediglich ein Zufallsbefund bei der Autopsie. Oft sehen wir sie in Kombination mit anderen kongenitalen Angiokardiopathien, z. B. bei der Tetralogie von Fallot, wo dieser Befund für den Chirurgen von Bedeutung ist.

Das **röntgenologische Bild** dieser Anomalie zeigt außer einem breiten Gefäßband keine Besonderheiten Hingegen erlaubt die **Angiokardiographie**, die fast immer

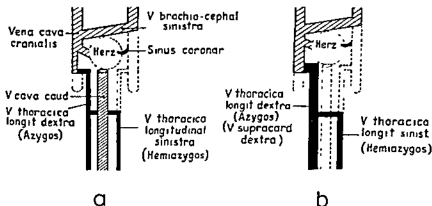


Abb 116. Die embryologische Störung beim Fall von Abb 117, verglichen mit den normalen Verhältnissen (a).

wegen einer anderen kongenitalen Kardiopathie durchgeführt wird, die genauere Analyse So wurde z B bei einer Tetralogie von Fallot mit Arcus aortae dexter eine doppelte Vena cava cranialis diagnostiziert und bei der Operation bestätigt (Abb. 114)

Ein typisches Beispiel für eine Störung der Vena cava caudalis ist unser Fall 117. Hier wurde gleichzeitig ein Ostium atrioventriculare commune und eine falsche Darmdrehung festgestellt (Grob) Abb 115 laßt angiokardiographisch erkennen, daß sich die Vena cava caudalis vollständig zurückgebildet hat und der Rückfluß des venösen Blutes aus den unteren Teilen des Körpers ausschließlich durch die Vena thoracica longitudinalis dextra und die Vena thoracica longitudinalis sinistra erfolgt Die Venae cardinales inferiores sind in normaler Weise zurückgebildet worden (Abb 116) Eine ähnliche Beobachtung machten auch Stackelberg sowie Taussig

Taussig berichtet über einen Fall, wo mit Hilfe der Herzkatheterisation festgestellt wurde, daß die Vena cava cranialis wie die Vena cava caudalis in den linken Vorhof münden Bei solchen Formen besteht eine Cyanose und im EKG ein Linkstyp, so daß die Differentialdiagnose gegenüber der Tricuspidalatresie mit Vorhofseptumdefekt gezogen werden muß.

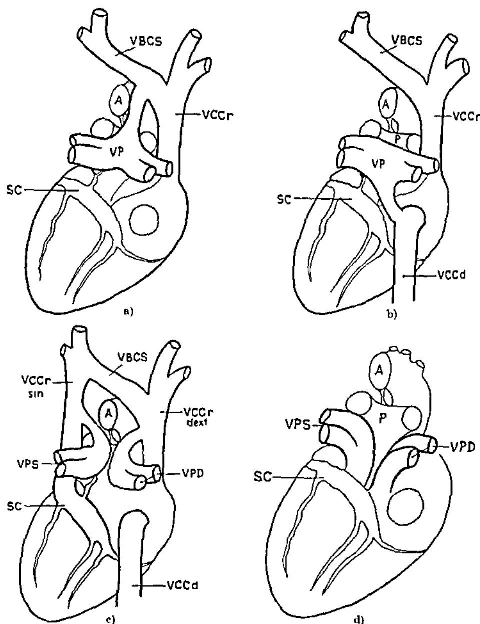


Abb 117. Schematische Darstellung der Anomalien der Venae pulmonales und deren Anastomosen mit dem Plexus splanchnicus

a) Alle Venae pulmonales münden in die Vena brachiocephalica sinistra (Fall 90)
b) Alle Venae pulmonales münden in die Vena cava caudalis oder in die Vena hepatica (Fall 115)
c) Die Venae pulmonales sinistrae und dextrae münden in eine entsprechende Vena cava cranialis (Fall 113)
d) Die Venae pulmonales sinistrae münden in das Atrium sinistrum und die Venae pulmonales dextrae in das Atrium dextrum.

Die 2. Gruppe umfaßt die Anomalien, die durch eine Entwicklungsstörung der Venae pulmonales oder Anastomosen mit dem Plexus splanchnicus gekennzeichnet sind Die Überlastung des rechten Vorhofes und Ventrikels und der A. pulmonalis führt zu einer Herzvergrößerung und ergibt ein ähnliches Bild wie beim Vorhofseptumdefekt. Auch die Herzkatheterisation zeigt, wie

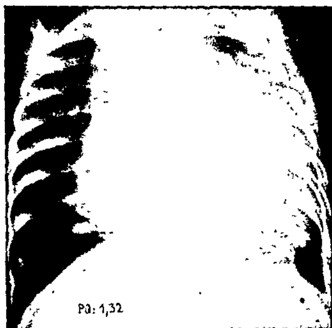


Abb 118. Fall 112. B A. ♀, 6 Monate *Ksp J Nr 9058/46*
Starke Vergrößerung des Herzens, Mündung aller Venae pulmonales in die Vena cava cranialis

bei einem Vorhofseptumdefekt, im Vorhof eine höhere Sauerstoffsättigung als in der Vena cava cranialis, was zur Fehldiagnose führen kann Die hämodynamischen Verhältnisse ändern sich nicht, ob die Venae pulmonales direkt in den rechten Vorhof oder in eine der zuführenden großen Venae münden. Wichtig ist nur, ob ein Teil oder sämtliche Pulmonalvenen das arterielle Blut in das venöse System einführen

Fink sah bei der Bearbeitung eines Falles, daß die Vena pulmonalis superior sinistra in die Vena brachiocephalica sinistra einmündete Nachdem er daraufhin die Literatur überprüft hatte, konnte er auf außerordentlich bunte Variationen dieser Mißbildungen hinweisen Freerksen fand im Schrifttum 9 ähnliche Fälle. Manchmal münden zwei oder alle Venen in die entsprechende Vena brachiocephalica, manchmal stehen sie dagegen direkt mit dem Sinus coronarius in Verbindung. In Abb. 117 sind die verschiedenen Anomalien schematisch dargestellt

Sanes beobachtete die Einmündung aller Venae pulmonales in den Sinus coronarius Vass hat später einen gleichen Fall beschrieben und wußte auf 8 weitere hinzuweisen Parsons und Winter haben ähnliche Beobachtungen publiziert In unserem Fall 90, in Abb 72 schematisch dargestellt, münden alle Pulmonalvenen in ein einziges Gefäß, das in direkter Verbindung mit der Vena brachio-



Abb 119 Fall 113 B T ♂, 2 Tage *Ksp J Nr 5549/51*
Anatomisches Präparat (Photo Pathologisches Institut Zürich) Beobachtung Baumann
a) Von vorne gesehen Truncus arteriosus communis mit Situs inversus totalis Doppelte Vena cava cranialis
b) Mündung der Venae pulmonales dextrae et sinistrae in die entsprechende *Vena cava cranialis*

cephalica sinistra steht. Da es sich um eine korrigierte Transposition handelte, führte diese zusätzliche Anomalie zur Verbesserung der hämodynamischen Verhältnisse.

Beim Fall 112 (Howald) mündeten alle Pulmonalvenen in die Vena cava cranialis, so daß alles arterialisierte Blut in den rechten Vorhof floß Das Leben war nur dank dem offenen FO möglich, indem eine gewisse Menge Mischblut dem linken Herzen zuströmen konnte.

Beim Falle 113 führten die beiden rechten Venae pulmonales in die rechte Vena cava cranialis und die beiden linken in die linke Vena cava cranialis, gleichzeitig bestand ein Truncus arteriosus communis und eine Dreilappung beider Lungenflügel sowie ein Situs inversus totalis (Abb 119 und 120) Die schematische Darstellung dieses Falles ist in Abb 117c wiedergegeben



Abb 120 Fall 113.

Truncus arteriosus communis mit Situs inversus totalis Doppelte Vena cava cranialis mit Einmündung der Venae pulmonales dextrae et sinistrae in die entsprechende Vena cava cranialis (Angiokardiographie post mortem ausgeführt)

Sehr selten findet sich die Einmündung der Venae pulmonales in die Vena cava caudalis Dotter fügte den von Brody gesammelten Fällen noch ähnliche Beobachtungen aus der Literatur bei und konnte als erster mit Hilfe der Angiokardiographie 2 Fälle klinisch diagnostizieren Wir konnten im Falle 114 die Einmündung der beiden Venae pulmonales dextrae in die Vena cava caudalis beobachten (Abb 121) Der rechte Vorhof ist trotz des weit offenen FO stark erweitert und der linke Ventrikel ausgesprochen hypertrophisch

Sanes beobachtete die Einmundung aller Venae pulmonales in den Sinus coronarius. Vass hat spater einen gleichen Fall beschrieben und wußte auf 8 weitere hinzuweisen. Parsons und Winter haben ahnliche Beobachtungen publiziert In unserem Fall 90, in Abb 72 schematisch dargestellt, munden alle Pulmonalvenen in ein einziges Gefaß, das in direkter Verbindung mit der Vena brachio-



Abb 119 Fall 113 B T ♂, 2 Tage *Ksp J Nr 5519/51*
Anatomisches Präparat (Photo. Pathologisches Institut Zurich) Beobachtung Baumann
a) Von vorne gesehen Truncus arteriosus communis mit Situs inversus totalis Doppelte Vena cava cranialis
b) Mundung der Venae pulmonales dextrae et sinistrae in die entsprechende Vena cava cranialis

cephalica sinistra steht. Da es sich um eine korrigierte Transposition handelte, fuhrte diese zusatzliche Anomalie zur Verbesserung der hamodynamischen Verhaltnisse

Beim Fall 112 (Howald) mundeten alle Pulmonalvenen in die Vena cava cranialis, so daß alles arterialisierte Blut in den rechten Vorhof floß Das Leben war nur dank dem offenen FO moglich, indem eine gewisse Menge Mischblut dem linken Herzen zustromen konnte.

Fall 115 (Howald) zeigte eine Mündung aller Venae pulmonales in die Vena hepatica. Die Verbindung zwischen dem rechten und dem linken Herzen wurde durch ein offenes FO und einen offenen DB hergestellt. Das Kind erreichte das Alter von 2 Monaten (Abb 122). Lüdin, Edwards und Du Shane sowie

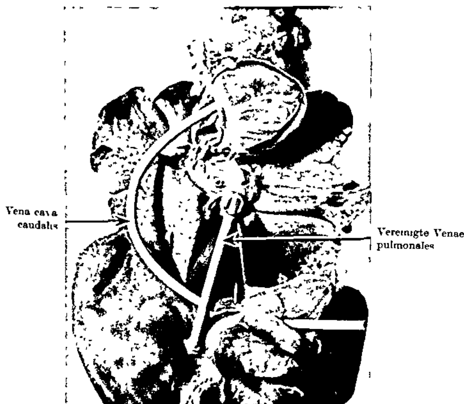


Abb. 122 Fall 115 R H ♂, 2 Monate *Ksp J Nr 5166/47*
Mündung der Venae pulmonales in die Vena hepatica.

Parsons und Mitarbeiter konnten die Mündung der Venae pulmonales in die Vena portae beobachten

Fälle, bei denen eine oder mehrere Venae pulmonales direkt in den rechten Vorhof münden, sind in der Literatur häufig erwähnt. Engels führte diese Anomalie auf eine Drehungsstörung der verschiedenen Herzabschnitte zurück. Münden nur eine oder zwei Pulmonalvenen rechts ein, so ist die Anomalie bedeutungslos, endigen jedoch alle Venae pulmonales im rechten Vorhof, so ist das Leben nur möglich, wenn zugleich eine breite Verbindung zwischen dem rechten und dem linken Herzen besteht (Nagel). Eine solche Anomalie kann,



a)



b)

Abb 121 Fall 114. S H, ♂, 4 Monate. *Ksp I Nr 9570/52.*
Multiple Mißbildungen. Mündung der rechten Venae pulmonales in die Vena cava caudalis. Weit offenes FO.
a) Stark erweiterter rechter Vorhof.
b) Stark hypertrophischer rechter Ventrikel mit deutlich erweiterter A pulmonalis.

14 Edwards, J E., DuShane, J W, Alcott, D. L and Burchell, H. B.: Thoracic venous anomalies III. Atresia of the common pulmonary vein, the pulmonary veins draining wholly into the superior vena cava (case 3) IV Stenosis of the common pulmonary vein (cor triatriatum) common pulmonary vein (cor triatriatum) (case 4) *Arch Path 51* 446, 1951

15 Engels, H Herzmißbildung mit Einmündung der Vena pulmonalis in den rechten Herzvorhof, kritischer Beitrag zur Kenntnis der atypischen Mundungsverhältnisse dieser Vene *Frankf Zschr Path 49*:206, 1936

16 Findlay, C. W, jr and Maier, H C Anomalies of the pulmonary vessels and their surgical significance, with a review of literature *Surgery 29* 604, 1951

17 Fink, R Mundung der vena pulmonalis superior sinistra in die vena anonyma sinistra *Zschr Anat Entw gesch 108* 741, 1938

18 Freerksen, E Mundung einer Vena pulmonalis sinistra superior in die Vena anonyma sinistra *Zschr Anat Entw gesch 107*·411, 1937

19 Friedlich, A L, Bing, R J and Blount, S G, jr Physiological studies in congenital heart disease, circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arteriovenous fistula *Bull Johns Hopkins Hosp 86* 20, 1950

20 Gasul, B M, Weiss, H, Fell, E H, Dillon, R F, Fisher, D L and Marienfeld, C J Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings, a five-year clinical and pathological study of thirty four cases in infants and young children out of a series of eleven hundred patients, and four hundred twenty-five angiocardiograms *Amer J Dis Child 85* 404, 1953

21 Geraci, J E and Kirklin, J W Transplantation of left anomalous pulmonary vein to left atrium, report of case *Proc Staff Meet Mayo Clin 28* 472, 1953

22 Grishman, A, Poppel, M H, Simpson, R S and Sussman, M L The roentgenographic and angiocardiographic aspects of (1) aberrant insertion of pulmonary veins associated with interatrial septal defect and (2) congenital arteriovenous aneurysm of the lung *Amer J. Roentgenol 62* 500, 1949

23 Grob, M Über Lageanomalien des Magendarmtractus infolge Storungen der fetalen Darmdrehung Schwabe, Basel, 1953

24 Howald, E Kongenitales Herzvitium mit falscher Mundung der Pulmonalvenen. *Helvet paediatr acta 4* 322, 1949

25 Hwang, W, Prec, O, Kuramoto, K, Segall, S and Katz, L. N. Hemodynamic study of a case of anomalous pulmonary venous drainage *Circulation 2* 553, 1950

26 Jonsson, G Selective visualization in angiocardiography *J Fac Radiol 3* 125, 1951

27 Johnson, A L and McRae, D L Combined use of angiocardiography and cardiac catheterization in the diagnosis of congenital anomalies of the cardiovascular system *Pediatrics 2* 643, 1948

28 Kirklin, J W Surgical treatment of anomalous pulmonary venous connection (partial anomalous pulmonary venous drainage) *Proc Staff Meet Mayo Clin 28* 476, 1953

29 Knutson, J R B, Taylor, B E, Pruitt, R D and Dry, T J Anomalous pulmonary venous drainage diagnosed by catheterization of the right side of the heart, report of three cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin 25* 52, 1950

30 Lam, C R Large anomalous vein ("left vena cava") encountered in operation for ligation of patent ductus arteriosus *J Thorac Surg 14* 393, 1945

31 Ludin, M Ein Fall von Cor biloculare mit Einmündung der Lungen in die Leberpforte *Beitr path Anat 112*:380, 1952

32 Mankin, H T and Burchell, H B.: Clinical considerations in partial anomalous pulmonary venous connection, report of two unusual cases *Proc Staff Meet Mayo Clin 28* 463, 1953

33. McClure, C F W and Butler, E G The development of the vena cava inferior in man *Amer J Anat. 35* 331, 1925

sehr groß Pulmonalvenen vereinigen sich in einem großen Gefäß, das dorsalwärts verläuft und durch das Zwerchfell in der Leber verschwindet. Offenes FO und offener DB

Diagnose Venenanomalie mit Vereinigung aller Pulmonalvenen in ein großes Gefäß das in eine Vena hepatica mundet; offenes FO und offener DB.

Fall 116. F R. ♂, 1 Monat *Ksp J. Nr. 9809/32.*

Cyanose seit Geburt Herztone rein. Langsame Verschlechterung während des Spitalaufenthaltes Rontgenbild· Leicht vergrößertes Herz mit schmalem Gefäßband Lungenstauung PQ 2,73 Autopsie Nr 1292 Transposition der großen Gefäße, offenes FO Herz groß, Hypertrophie des rechten Ventrikels. Lungenvenen munden in den rechten Vorhof

Diagnose Venenanomalie. Venae pulmonales munden in den rechten Vorhof Transposition der großen Gefaße mit offenem FO.

Fall 117. S U ♀, 4 Monate. *Ksp. J. Nr. 2379/50* (Abb. 115)

Geburtsgewicht 3400 g Kind wird wegen Dyspnoe und zunehmender Cyanose eingewiesen, die erst im Laufe des dritten Monats beobachtet wurde. Systolisches Geräusch mit P. maximum uber dem Erbschen Punkt II PT akzentuiert EKG. Linkstyp, P mitrale Rontgenbild PQ 1 50 Stark vergroßertes Herz Pulmonalbogen eher vorspringend Hypertrophie der beiden Herzkammern Lungenstauung Partieller Situs inversus Angiokardiographie Keine Vena cava caudalis, Darstellung der Vena thoracica longitudinalis dextra et sinistra Exitus mit 9 Monaten

Diagnose. Atrioventricularis communis Fehlende Vena cava caudalis bei persistierender Vena thoracica longitudinalis dextra et sinistra (autoptisch bestätigt)

Literatur

Die Anomalien der großen Venen

1 Abbott, M E *Atlas of Congenital Cardiac Disease* The American Heart Association, New York, 1936

2 Benda, C Venen In: *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie* 2 787, 1924

3 Brantigan, O C Anomalies of the pulmonary veins, their surgical significance. *Surg Gyn Obstetr 84* 653, 1947.

4 Brody, H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *Arch Path 33* 221, 1942

5 Bruwer, A Roentgenologic findings in anomalous pulmonary venous connection *Proc Staff Meet Mayo Clin 28* 480, 1953

6 Castellanos, A Las anomalías de las venas cavas, sus tipos anatomicos, su diagnóstico radiologico *Arch med inf. 20*· 191, 1951

7 Castellanos, A y Garcia, L A Un caso de cuatro venas cavas embrionarias, dos superiores y dos inferiores *Bol Soc cubana pediatr 16* 463, 1944

8 Cooke, F. N, Evans, J M, Kistin, A D and Blades, B An anomaly of the pulmonary veins, a case study *J Thorac Surg 21* 452, 1951

9 Cooley, R N Personliche Mitteilung 1951

10 Dotter, C T, Hardisty, N M and Steinberg, I Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava, two cases diagnosed during life by angiocardiography and cardiac catheterization *Amer J Med Sc 218* 31, 1949

11 Drake, E H and Lynch, J P Bronchiectasis associated with anomaly of right pulmonary vein and right diaphragm, report of a case *J Thorac Surg 19* 433 1950

12 Edwards, J. E Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection *Proc. Staff Meet Mayo Clin 28* 441, 1953

13 Edwards, J E and DuShane, J W Thoracic venous anomalies *Arch Path 49* 517, 1950

KAPITEL III

Das „große Herz" bei kardialen Erkrankungen im Säuglingsalter, unabhängig von Herzmißbildungen

Nicht nur kongenitale Herzmißbildungen, sondern auch andere Affektionen führen im Säuglingsalter zu Kardiopathien und besonders zu einer starken Vergrößerung des Herzens. Der größte Teil solcher Beobachtungen wurde früher unter den Sammelbegriff der idiopathischen Herzhypertrophie oder der „myocardie" eingereiht. Da heute angesichts der chirurgischen Therapie der kongenitalen Vitien jedes „große Herz" im Säuglingsalter Anlaß zu differentialdiagnostischen Überlegungen gibt, wurde die reichhaltige Gruppe der idiopathischen Herzhypertrophien immer mehr in gesonderte Krankheitsbilder aufgeteilt.

Wir haben nach eigenen Erfahrungen und an Hand der Literaturangaben versucht, eine Einteilung auf pathologisch-anatomischer Basis aufzustellen. Sie ist noch lückenhaft und verschiedene Übergangsformen sind schwierig genau einzureihen.

Wir werden vor allem denjenigen Krankheitsbildern unsere Aufmerksamkeit schenken, die während der Säuglingsperiode gegenüber dem späteren Alter Besonderheiten aufweisen.

Einteilung

Das „große Herz"

1. Bei Myokarditis

a) Bakterielle Myokarditis

b) Mykotische Myokarditis

c) Tuberkulose Myokarditis

d) Luetische Myokarditis

e) Toxisch-allergische Myokarditis

Anhang: Rheumatische Myokarditis

f) Virus-Myokarditis.

g) Myokarditiden unbekannter Ätiologie (MUA)

2. Bei Myokardosen

a) Bei Kohlehydratstoffwechselstörungen:

1. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompesche Krankheit)

   Anhang: Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und des Nervensystems

2. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei van Creveld-von Gierke-Krankheit (hepato-renale Form).

3. Circumscripte Formen der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens.

4. Sekundär bedingte Glykogenspeicherkrankheit des Herzens
   a) bei anderen Herzaffektionen,
   b) bei Kindern von diabetischen Müttern,
   c) beim Morbus haemolyticus neonatorum und schweren Ikterus-Fällen des Neugeborenen,
   d) bei Frühgeburten und Neugeborenen in der Anpassungsphase (?).

b) Bei Fettstoffwechselstörungen:
Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Fettpolycorie,
Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Kugel-Stoloff-Syndrom,
Fettspeicherkrankheit des Herzens bei infektiös-toxischen Prozessen.

c) Bei Eiweißstoffwechselstörungen:
Myokardose mit Dysproteinämie.

d) Bei Elektrolytstörungen:
(z. B. bei Ca-, K-, Na-, Cl-Stoffwechselstörungen).

3. Bei idiopathischen, hyperplastischen oder hypertrophischen Kardiomegalien.

4. Bei Fibroelastosis endocardica.

5. Bei erworbenen Koronararterienanomalien.

6. Bei paroxysmaler Tachykardie.

Anhang

7. Bei Perikarditis mit Erguß (Pseudoherzvergrößerung)

1. Das „große Herz“ bei Myokarditiden im Säuglingsalter

Erst in den letzten Jahren wurde beim Säugling die Myokarditis mehr und mehr als Ursache ungeklärter Todesfälle erkannt 1944 entdeckten Saphir, Wile und Reingold anläßlich ihrer eingehenden Studien über die Myokarditis im Säuglingsalter das relativ häufige Vorkommen Saphir zählte unter seinen Fällen mit Myokarditiden 18 Säuglinge. Vischer stellte von 793 Kinderautopsien in Bern in 3% der Fälle Zeichen von Myokarditis fest. Unter 1420 Autopsien von Patienten im Alter von 8 Tagen bis 16 Jahren wurde bei 6,83% eine Myokarditis nachgewiesen, während sie unter 3712 Erwachsenen nur in 4,05% gefunden wurde.

Der Verlauf jeder Myokarditis kann akut, subakut oder chronisch, ihre Lokalisation diffus oder circumscript sein Begleitende Endo- und Perikarditiden kommen vor, sind allerdings bei den virusbedingten Formen sehr selten Im Säuglingsalter kommt der Myokarditis unbekannter Ätiologie weitaus die größte Bedeutung zu Da sie die für diese Altersstufe spezifischen Krankheitssymptome aufweist und oft auch große differentialdiagnostische Schwierigkeiten bietet, werden wir sie eingehend besprechen Die übrigen Myokarditiden zeigen in klinischer, elektrokardiographischer und röntgenologischer Hinsicht keine wesentlichen Abweichungen Sie sind deshalb hier nur in Form einer kurzen Charakterisierung erwähnt

Im Schrifttum konnten wir bisher keine befriedigende Einteilung der Myokarditiden im Kindesalter finden Brown unterteilt die Erkrankungen in akute, unspezifische, rheumatische, luetische und tuberkulöse Formen Vischer grenzt diffuse und circumscripte, ferner unspezifische, spezifische und akzidentelle Myokarditiden voneinander ab Saphir unterteilt die Myokarditiden in foetale und sekundär infektiöse Erkrankungen mit spezifischer rheumatischer oder tuberkulöser Ätiologie

Wir unterscheiden auf ätiologischer Basis die Myokarditiden folgendermaßen

a) Bakterielle Myokarditis
b) Mykotische Myokarditis
c) Tuberkulöse Myokarditis
d) Luetische Myokarditis
e) Toxisch-allergische Myokarditis
Anhang rheumatische Myokarditis
f) Virus-Myokarditis
g) Myokarditis unbekannter Ätiologie (MUA)

a) Die **bakterielle Myokarditis.** Sie tritt im Rahmen von Infektionskrankheiten, wie Diphtherie bakterieller Pneumonie, Pyaemie, häufig auf und ist sehr oft von einer Endokarditis und Perikarditis begleitet In diese Gruppe werden die Frühformen der bakteriellen Myokarditiden eingereiht Die Spätformen sind dagegen als toxisch allergische Myokarditiden aufzufassen

b) Die **mykotische Myokarditis.** Daß bei der Histoplasmose, der Coccidioïdomykose, Moniliose und Blastomykose (Baker) eine Myokarditis auftreten kann, ist erst in den letzten Jahren bekannt geworden Es sind im Myokard neben den gewohnlichen diffusen Infiltrationen granulomatöse Herde aufgefunden worden.

c) Die **tuberkulose Myokarditis.** *Sie tritt im Kindesalter in einer nodularen,* miliaren und diffus-infiltrativen Form auf. Saphir und Mitarbeiter fanden bei 5 Sauglingstuberkulosen zweimal spezifische, bei den ubrigen nur unspezifische, den Aschoffschen Knötchen ahnliche Infiltrationen im Myokard, was auf die Schwierigkeit der histologischen Diagnose hinweist. Taussig und Oppenheimer beschrieben bei einem 6 Monate alten Kinde, das an Tuberkulose und Lues erkrankt war, rundzellige, interstitielle Infiltrationen sowie granulomatose Herde im Myokard

d) Die **luetische Myokarditis** ist außerst selten und durch gummaartige Myokardveranderungen gekennzeichnet. Sohval sammelte in der Literatur 7 Falle, Williams fand eine gummose Myokarditis bei einem Neugeborenen und Pratt-Thomas bei einem 2½ Monate alten Kinde.

e) Die **toxisch-allergische Myokarditis.** Die Bedeutung der besonderen Reaktionsart eines Organismus in der Entstehung der Myokarditis ist anerkannt (Lindberg). Wahrscheinlich bereiten verschiedene Noxen infektioser oder toxischer Natur den Boden fur eine Überempfindlichkeitsreaktion vor, die sich dann durch eine spezielle Organdisposition am Herzen abspielt. Solche Vorgange werden auch bei der Genese der sogenannten interstitiellen Myokarditis in Erwagung gezogen Die Spatformen von bakterieller Myokarditis sind im Rahmen der toxisch-allergischen Myokarditiden zu betrachten. Das gleiche gilt fur die rheumatische Myokarditis, die ebenfalls als eine allergische Reaktion aufzufassen ist Es handelt *sich im Wesentlichen um eine Übertragung der bekannten Begriffe der serosen* Entzundung auf die Herzpathologie (Rossle, Eppinger, Sansone, Dina, Wuhrmann) Unklar bleibt noch, ob es sich um echte allergische Reaktionen (Sikl, Ucke, Nelson, Franz) oder um eine direkte Einschwemmung von Bakterien und Toxinen handelt Das Vorkommen bei allergischen Prozessen von rundzelligen Infiltraten mit Eosinophilen und großen Mononukleâren im Myokard wurde vielfach nachgewiesen (Slyke) French und Weller fanden sie auch nach Sulfonamidverabreichungen und Mac Mahon bei einem ekzematosen, 12 Monate alten Kinde, das mit Penicillin und Sulfonamiden behandelt worden war Auch nach der experimentellen Sensibilisierung des Organismus mit Eiweiß und Streptokokken oder mit Seruminjektionen konnen rundzellige Infiltrationen im Myokard nachgewiesen werden (Rich) Warum diese Reaktionen gerade im Myokard sichtbare Veranderungen verursachen, ist noch ungeklart Rappaport spricht von einer „allergischen Dystrophie des Myokards".

… Atio-
… men
… inde
eine Myokardfibrose mit verdickten Klappen fest, die er durch eine chronisch

verlaufende rheumatische Karditis erklart sah. Ash beschrieb eine Myocarditis rheumatica bei 6 Kindern, die noch nicht das 3 Jahr erreicht hatten. In der Statistik von Taran von uber 220 Kindern mit rheumatischer Karditis sind 40 Sauglinge erwahnt. Poynton beschreibt eine Chorea minor bei einem zehn Monate alten Saugling mit akuter Herzdilatation

f) **Die Virus-Myokarditis.** Seit Jahren sind die virusbedingten, interstitiellen Myokarditiden bei Parotitis epidemica (Manca), bei Varizellen, Rubeolen und selten auch bei Masern bekannt (Degen). Finland konnte bei einer Myokarditis ein Influenza-Virus Typ A züchten Haufiger ist die Beteiligung des Myokards bei Erkrankungen durch neurotrope Viren, z. B bei der Epidemischen Encephalitis (Ungar) und vor allem bei der Poliomyelitis (Frischknecht, Born, Jungeblut, Rose), wo systematische elektrokardiographische Untersuchungen unerwartete EKG-Veranderungen aufzeigten Gewisse Epidemien von Poliomyelitis zeigen eine ausgesprochene Mitbeteiligung des Myokards Bei bulbaren Formen fanden wir sie in 40% Die Koppelung von neuro- und kardiotropen Eigenschaften wird außer bei Poliomyelitis-Viren auch bei Para-Poliomyelitis- und Coxsackie-Viren beobachtet.

1945 konnten Helwig und Schmidt experimentell bei Affen durch die Infizierung mit Viren aus der Gruppe der Encephalomyokarditis-Viren (EMC) eine interstitielle Myokarditis erzeugen Warren und Smadel bewirkten damit bei Mausen ebenfalls eine Encephalitis mit Myokarditis Bei Patienten, die eine kurzdauernde epidemische Erkrankung durchmachten, mit hohem Fieber, starken Kopfschmerzen, Meningismus, Hyperreflexie und einer Zellvermehrung im Liquor zwischen 50 und 500 Zellen (überwiegend Lymphozyten), fand sich ein positiver Neutralisationstest gegenüber EMC-Viren Richdorf fand neulich bei Kindern die Kombination einer Myokarditis mit zerebralen Storungen. Auch Koch konnte bei 4 Kindern mit interstitieller Myokarditis einen positiven Neutralisationstest gegenüber einem Virus der Gruppe der Encephalomyokarditiden nachweisen. Betke und Harms beobachteten 11 Patienten, darunter 7 Sauglinge, die ein ahnliches Krankheitsbild aufwiesen, wobei aber die Neutralisationsteste negativ ausfielen Bei den von Saphir beobachteten Fallen von EMC handelte es sich um zwei Erwachsene und einen dreizehnjahrigen Knaben Die Virusgenese wird von diesem Autor als die wahrscheinlichste angenommen

Die an EMC erkrankten Kinder weisen neben den Zeichen eines grippalen Infektes zerebrale Storungen, wie Krampfe, Meningismen, Paresen, auf Im Liquor sind die Zellen leicht vermehrt, die Eiweißwerte normal oder leicht erhoht, der Liquorzucker dagegen deutlich vermehrt. Die Herzbeteiligung ist an der Tachykardie, seltener an der Dyspnoe und Cyanose oder an der Herzinsuffizienz zu erkennen Im EKG finden sich Anhaltspunkte fur einen diffusen Myokardschaden, wie Abflachung der T-Zacke, Senkung der ST-Strecke, eventuell Zeichen eines Blocks und gelegentlich Reizleitungsstorungen (Betke)

Die histologischen Untersuchungen ergeben eine ausgedehnte interstitielle Infiltration mit Nekrosen der Myokardfasern Im Verlaufe der letzten Jahre hauften sich solche Beobachtungen bei Patienten sowie experimentelle Beitrage (Melnick,

erscheinen läßt. Bei **Stoeber** betrug die durchschnittliche Leukozytenzahl nur 9500. Blutkulturen sind stets negativ. Im Urin findet sich eine leichte Albuminurie, im Sediment einige Erythrozyten und Leukozyten, keine Zylinder.

Die elektrokardiographischen Untersuchungen. **Stoeber** konnte in 10 von ihren 140 Fällen ein EKG ausführen. Im weiteren Schrifttum gibt es nur vereinzelte

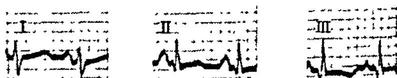


Abb. 123. EKG bei Fall 123 B. H. ♂, 10 Monate. *Ksp. J.-Nr. 1997/43.*

Schwere Myokardschädigung bei einer akuten isolierten interstitiellen Myokarditis. Regelmäßiger Sinusrhythmus. Frequenz 170/Min. PQ 0,10″, QRS 0,05″ (normal). P hoch und in I und II, T negativ in III.

EKG-Diagnose: Rechtstyp. Erweiterung der Vorhofe. Rechtshypertrophie (?). Diffuser Myokardschaden (?) (Fehlen der Brustwandableitungen).



Abb. 124. Fall 126. R. C. ♀, 9 Monate. *Ksp. J. Nr. 9922/49.*

EKG: Frequenz 150/167, PQ 0,12″, QRS 0,06″, QT 0,27″. P positiv, R in II und III klein, in I nur angedeutet. S klein in I, fehlt in II und III; ST in I eine Spur gehoben, in II isoelektrisch, in III leicht gesenkt, T in I eine Spur negativ, in II und III flach bis negativ. V_2 tiefes S, P biphasisch, T positiv, V_4 ST heraufgezogen; V_6 R geknotet, T negativ.

Diagnose: Sinustachykardie, Low voltage, diffuser Myokardschaden, Linkshypertrophie, Linksüberlastung.

Mitteilungen (**Piotti, Knopf, Keller**). Wir besitzen in 4 von unseren 12 Fällen das EKG (Fall 123, 124, 126, 129). Neben einer Frequenzerhöhung bei einem Sinusrhythmus zeigt sich eine mehr oder weniger starke Veränderung der T-Zacke im Sinne einer diffusen Myokardschädigung. Veränderung der ST-Strecke, Abfla-

verlaufende rheumatische Karditis erklärt sah Ash beschrieb eine Myocarditis rheumatica bei 6 Kindern, die noch nicht das 3. Jahr erreicht hatten. In der Statistik von Taran von über 220 Kindern mit rheumatischer Karditis sind 40 Säuglinge erwähnt. Poynton beschreibt eine Chorea minor bei einem zehn Monate alten Säugling mit akuter Herzdilatation

f) Die Virus-Myokarditis. Seit Jahren sind die virusbedingten, interstitiellen Myokarditiden bei Parotitis epidemica (Manea). bei Varizellen, Rubeolen und selten auch bei Masern bekannt (Degen) Finland konnte bei einer Myokarditis ein Influenza-Virus Typ A züchten Häufiger ist die Beteiligung des Myokards bei Erkrankungen durch neurotrope Viren, z B. bei der Epidemischen Encephalitis (Ungar) und vor allem bei der Poliomyelitis (Frischknecht, Born, Jungeblut, Rose), wo systematische elektrokardiographische Untersuchungen unerwartete EKG-Veränderungen aufzeigten Gewisse Epidemien von Poliomyelitis zeigen eine ausgesprochene Mitbeteiligung des Myokards Bei bulbären Formen fanden wir sie in 40% Die Koppelung von neuro- und kardiotropen Eigenschaften wird außer bei Poliomyelitis-Viren auch bei Para-Poliomyelitis- und Coxsackie-Viren beobachtet.

1945 konnten Helwig und Schmidt experimentell bei Affen durch die Infizierung mit Viren aus der Gruppe der Encephalomyokarditis-Viren (EMC) eine interstitielle Myokarditis erzeugen Warren und Smadel bewirkten damit bei Mäusen ebenfalls eine Encephalitis mit Myokarditis Bei Patienten, die eine kurzdauernde epidemische Erkrankung durchmachten, mit hohem Fieber, starken Kopfschmerzen, Meningismus, Hyperreflexie und einer Zellvermehrung im Liquor zwischen 50 und 500 Zellen (überwiegend Lymphozyten), fand sich ein positiver Neutralisationstest gegenüber EMC-Viren. Richdorf fand neulich bei Kindern die Kombination einer Myokarditis mit zerebralen Störungen. Auch Koch konnte bei 4 Kindern mit interstitieller Myokarditis einen positiven Neutralisationstest gegenüber einem Virus der Gruppe der Encephalomyokarditiden nachweisen. Betke und Harms beobachteten 11 Patienten, darunter 7 Säuglinge, die ein ähnliches Krankheitsbild aufwiesen, wobei aber die Neutralisationsteste negativ ausfielen Bei den von Saphir beobachteten Fällen von EMC handelte es sich um zwei Erwachsene und einen dreizehnjährigen Knaben. Die Virusgenese wird von diesem Autor als die wahrscheinlichste angenommen.

Die an EMC erkrankten Kinder weisen neben den Zeichen eines grippalen Infektes zerebrale Störungen, wie Krämpfe, Meningismen, Paresen, auf. Im Liquor sind die Zellen leicht vermehrt, die Eiweißwerte normal oder leicht erhöht, der Liquorzucker dagegen deutlich vermehrt. Die Herzbeteiligung ist an der Tachykardie, seltener an der Dyspnoe und Cyanose oder an der Herzinsuffizienz zu erkennen. Im EKG finden sich Anhaltspunkte für einen diffusen Myokardschaden, wie Abflachung der T-Zacke, Senkung der ST-Strecke, eventuell Zeichen eines Blocks und gelegentlich Reizleitungsstörungen (Betke).

Die histologischen Untersuchungen ergeben eine ausgedehnte interstitielle Infiltration mit Nekrosen der Myokardfasern Im Verlaufe der letzten Jahre häuften sich solche Beobachtungen bei Patienten sowie experimentelle Beiträge (Melnick,

Rustigian). Wahrscheinlich wird in Zukunft die ganze Gruppe der interstitiellen Myokarditiden unbekannter Ätiologie (Ziffer g) in diesen Rahmen eingereiht werden können.

g) **Die Myokarditis aus unbekannter Ätiologie (MUA).** Zu den Myokarditiden, bei denen keine Erreger gefunden werden können, sind die interstitielle isolierte Myokarditis, wie sie von Fiedler bei Erwachsenen und von Forster beim Kinde beschrieben wurden, sowie die epidemische Säuglingsmyokarditis nach Stoeber zu zählen. Auch das Schwielenherz als Endphase von verschiedenen Herzkrankheiten möchten wir hier einreihen. Diese Ansicht wird neuerdings entgegen ihrer früheren Annahme auch von Stoeber geteilt. Die Unterscheidung der Säuglingsmyokarditis und der interstitiellen isolierten Myokarditis hält Stoeber auf Grund von histopathologischen Untersuchungen weiterhin für gerechtfertigt. Sie konnte anläßlich einer Epidemie in München den Krankheitsverlauf auf das genaueste histologisch verfolgen und hat ihn in verschiedene Stadien unterteilt. Fälle von Myokarditis interstitialis werden dagegen im Säuglingsalter nur selten und sporadisch beobachtet. 1943 waren insgesamt 80 Fälle bekannt, heute sind sie auf etwas mehr als 100 angestiegen (Rosenbaum). Die erhobenen histologischen Befunde entsprechen unseres Erachtens alle einem der Verlaufsstadien, die Stoeber aufgestellt hat. Nach unserer Auffassung sind sie der Ausdruck eines einheitlichen Prozesses. Überzeugende Gegenbeweise müssen erst noch erbracht werden. Die Virusforschung wird hier wohl zu entscheiden haben.

Die Geschichte der MUA vor der Anwendung der neueren Untersuchungsmethoden hat nur historisches Interesse und kann kurz zusammengefaßt werden. Als überholt sind heute die Diskussionen zu betrachten, wie sie von Zuppinger, Riesenfeld, Ceelen, Feer geführt wurden, über den kausalen Zusammenhang zwischen dem Status thymo-lymphaticus und der Myokarditis. Steiner und Bogin erkannten schon damals die Unhaltbarkeit dieser Theorie. Interessanter vom heutigen Gesichtpunkt aus sind die damaligen Hypothesen von Bernheim-Karrer, die konstitutionell-allergische sowie infektiöse Momente in Erwägung ziehen. Eine infektiöse Ätiologie der MUA wurde von Singer sowie von Maslow und Lederer angenommen, indem sie auf die interstitiellen Myokarditiden bei Diphtherie, Blastomycose (Baker), Pasteurellose (Lillie), Tuberkulose und Lues (Taussig) hinwiesen. Nach neuerer Auffassung sind aber solche Formen als besondere Reaktionsart des Myokards nach der entsprechenden Ätiologie zu benennen.

Das Auftreten interstitieller Myokarditiden bei bekannten Viruserkrankungen ließ in letzter Zeit auch bei einer MUA ein unbekanntes Virus in Frage ziehen. Stoeber hatte bereits bei der schon erwähnten großen Epidemie in München eine Viruserkrankung vermutet, wenn auch der direkte Nachweis eines Virus nicht gelang. Sie fand aber gelegentlich einen positiven Neutralisationstest gegenüber dem Virus eines Encephalomyokarditis-Stammes. Die Spezifizität dieses Neutralisationstestes darf allerdings angezweifelt werden. Bei einem eigenen Falle (Fall 138), der einen positiven Neutralisationstest aufwies, handelte es sich um einen Säugling mit einem großen Herzen und einer diffusen Myokard-

schädigung Die Autopsie zeigte die Kombination einer diffusen Herzglykogenose mit Aortenisthmusstenose und Fibroelastosis endocardica. Die epidemiologische und klinische Ähnlichkeit der Virusmyokarditiden beim Menschen und im Tierversuch lassen mit Recht an eine Virusinfektion denken Es tauchen hier die gleichen Diskussionen wie bei der interstitiellen Pneumonie auf, besonders da die Kombination beider Erkrankungen, wie in unserem Falle 128, vorkommen kann Die zahlreichen Arbeiten uber die interstitielle Myokarditis im Kindes- und Erwachsenenalter, die im Verlauf der letzten Jahre geschrieben worden sind, bringen in ätiologischer Hinsicht keine anderen Gesichtspunkte (Kenny, Greenebaum, Zettergren, Weber, Bernard, Coulter, Jones, Bastrup). Auch in der 1953 veroffentlichten Arbeit von Williams und Mitarbeitern uber 14 Falle finden sich darüber keine weiteren neuen Beitrage

In unseren 12 Fallen war in der Anamnese ausnahmslos ein grippaler Infekt oder eine infektiose Noxe zu finden

Das klinische Bild. Obwohl viele andere akuten Erkrankungen zum gleichen Zustandsbild fuhren konnen, so daß auf den ersten Blick differentialdiagnostische Schwierigkeiten erwartet werden, gibt es einige charakteristische Merkmale, die eine MUA erkennen lassen. Die Affektion kann schon bei Neugeborenen auftreten (ein Fall von Singer, zwei Falle von Lind und zwei Falle von Drennan) Bei akuten Formen verweigert das Kind, das noch wenige Stunden vorher munter und gesund ausgesehen hat, plotzlich die Nahrungsaufnahme und beginnt zu erbrechen Gleichzeitig stellen sich eine Dyspnoe, Blasse oder Cyanose ein, die sehr ausgepragt sein konnen Sehr haufig treten Hustenanfalle auf Die Temperatur ist gemaß unserer Erfahrung normal oder subnormal Andere AA fanden in 70% der Falle eine Temperaturerhohung Der Zustand verschlechtert sich binnen weniger Stunden und fuhrt beim Großteil der kleinen Patienten zur Trübung des Sensoriums Inwieweit dies die Folge einer Storung im neurovegetativen System ist, wie es Cathala und Fischgrund annehmen, bleibt noch abzuklaren Die rasche Verschlimmerung des Krankheitsbildes fuhrt meist zur Spitaleinweisung des moribunden Kindes unter der Diagnose Pneumonie Tatsachlich beherrscht der Lungenbefund mit diffusen feinen und mittelblasigen Rasselgerauschen infolge des Versagens des kleinen Kreislaufes das klinische Bild. Wir finden ein aufgetriebenes Abdomen mit einer Leberstauung und selten auch einer Milzvergrößerung Die Herztone sind leise und die Aktion stark beschleunigt, oft auch unregelmaßig Manchmal scheint eine paroxysmale Tachykardie vorzuliegen, wie im Falle von Piotti und in 3 der 5 Falle von Lind Ein Gerausch fehlt meist, ist es vorhanden, so denke man auch an eine kombinierte Klappenlasion Dieser Verdacht wurde im Falle 122 und 124 erhoben, und man fand eine Verkalkung im Conus pulmonalis bzw eine Endocarditis chronica fibrosa der Valvula mitralis Den in der Literatur erwahnten Galopprhythmus haben wir außer in der terminalen Phase selten feststellen konnen Die Extremitaten sind kalt und livid, sehr selten odematos Die Blutsenkung zeigt nur eine geringe Erhohung, oft ist sie normal Es besteht nach unserer Erfahrung oft eine Leukozytose ohne toxische Zellgranula was das Vorliegen einer Sepsis oder Toxikose unwahrscheinlich

erscheinen laßt Bei Stoeber betrug die durchschnittliche Leukozytenzahl nur 9500. Blutkulturen sind stets negativ. Im Urin findet sich eine leichte Albuminurie, im Sediment einige Erythrozyten und Leukozyten, keine Zylinder.

Die elektrokardiographischen Untersuchungen. Stoeber konnte in 10 von ihren 140 Fallen ein EKG ausfuhren. Im weiteren Schrifttum gibt es nur vereinzelte

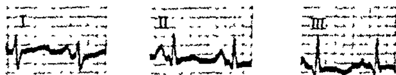


Abb. 123. EKG bei Fall 123 B H. ♂, 10 Monate. *Ksp J.Nr 1997/43*

Schwere Myokardschädigung bei einer akuten isolierten interstitiellen Myokarditis Regelmäßiger Sinusrhythmus. Frequenz 170/Min. PQ 0,10", QRS 0,05" (normal) P hoch und in I und II, T negativ in III.

EKG-Diagnose Rechtstyp Erweiterung der Vorhofe, Rechtshypertrophie (?) Diffuse Myokardschaden (?) (Fehlen der Brustwandableitungen).

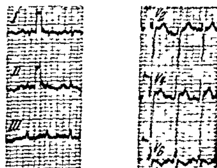


Abb. 124 Fall 126 R. C ♀, 9 Monate *Ksp J Nr. 9022/49*

EKG: Frequenz 150/167; PQ 0,12", QRS 0,06", QT 0,27" P positiv, R in II und III klein, in I nur angedeutet. S klein in I, fehlt in II und III; ST in I eine Spur gehoben, in II *isoelektrisch, in III leicht gesenkt,* T in I eine Spur negativ, in II und III flach bis negativ. V_2 tiefes S, P biphasisch, T positiv, V_4 ST heraufgezogen, V_6 R geknotet, T negativ

Diagnose Sinustachykardie, Low voltage, diffuser Myokardschaden, Linkshypertrophie, Linksuberlastung

Mitteilungen (Piotti, Knopf, Keller) Wir besitzen in 4 von unseren 12 Fallen das EKG (Fall 123, 124, 126, 129) Neben einer Frequenzerhohung bei einem Sinusrhythmus zeigt sich eine mehr oder weniger starke Veranderung der T-Zacke im Sinne einer diffusen Myokardschadigung. Veranderung der ST-Strecke, Abfla-

chung und Inversion des T in den Standard- und Brustwandableitungen, Low voltage, sind in verschiedenen Graden und Kombinationen vertreten (Abb 123, 124 und 125).

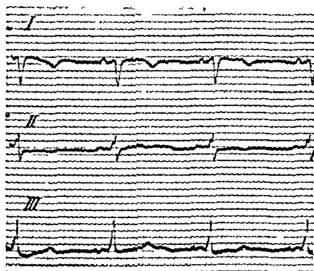


Abb. 125. Fall 129 E A ♀, 9 Monate *Kap I Nr 3501/54*

EKG. Frequenz 100, PQ 0,09", QRS 0,06", QT 0,27" (normal) P positiv in I und II, biphasisch in III S tief in I ST leicht gehoben in I, leicht gesenkt in II und III T negativ in I, verstrichen in II, positiv in III

Diagnose Rechtstyp, Schwerer diffuser Myokardschaden.

Die röntgenologische Untersuchung läßt in der Regel ein großes Herz erkennen, was die Diagnose sehr erleichtert Die Vergrößerung, die nur in ganz wenigen Fällen fehlt, kann das ganze Herz betreffen oder auch nur die linken Herzteile, in einem Ausmaße, daß die ganze linke Thoraxhälfte davon eingenommen wird. Stoeber, Wiskott bezeichnen die Herzkonfiguration als charakteristisch, die an einen Perikarderguß denken läßt, obwohl sie selten in typischer Ausprägung gefunden wird (Knopf) In unseren Fällen sahen wir öfters einen vorspringenden Pulmonalbogen (Abb 126, 127) Das Gefäßband, das in der Literatur als verbreitert angegeben wird, war bei unseren Kindern infolge des Lungenemphysems fast regelmäßig schmal Die Lungenzeichnung war verstärkt.

Pathologisch-anatomische Untersuchungen. Die verschiedenen infektiösen oder toxischen Noxen können je nach der Reaktionsart des Gewebes zu degenerativen oder entzündlichen Veränderungen führen, d h wir finden die einfache albuminös-plasmatische Exsudation, die von den meisten AA mit der serösen Entzündung identifiziert wird (von Zollinger als Dysorose bezeichnet), neben allen möglichen

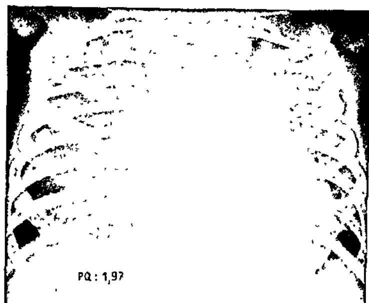


Abb. 126 Fall 123 Starke Vergrößerung des Herzens, besonders nach links, mit vorspringender A. pulmonalis und schwerer Lungenstauung bei akuter isolierter interstitieller Myokarditis



Abb 127 Fall 129 Starke Herzvergrößerung, besonders nach links, *mit mäßig vorspringender A* pulmonalis und schwerer Lungenstauung bei einer isolierten subakuten interstitiellen Myokarditis

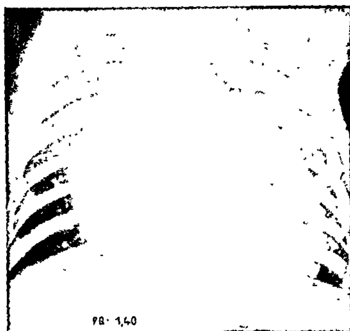




Abb 128 a) Fall 124. G B ♀, 21 Monate *Ksp J Nr 3979/41*
Mächtige Herzvergrößerung bei Myocarditis interstitialis chronica mit Endocarditis chronica fibrosa der V. mitralis und des parietalen Endokards.

b) Fall 126. R C ♀, 9 Monate *Ksp J Nr 0922/49.*
Typische Vergrößerung des Herzens bei einer isolierten interstitiellen chronischen Myokarditis (Schwielenherz)

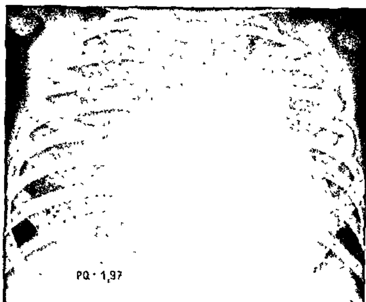


Abb 126. Fall 123. Starke Vergrößerung des Herzens, besonders nach links, mit vorspringender A. pulmonalis und schwerer Lungenstauung bei akuter isolierter interstitieller Myokarditis



Abb 127 Fall 129 Starke Herzvergrößerung, besonders nach links, mit mäßig vorspringender A. pulmonalis und schwerer Lungenstauung bei einer isolierten subakuten interstitiellen Myokarditis

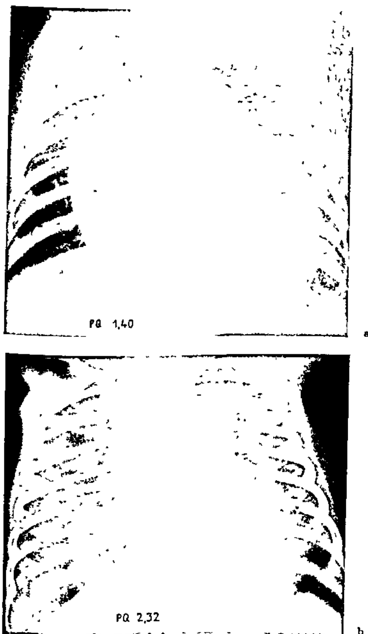


Abb. 128 a) Fall 124 G. B. ♀, 21 Monate *Ksp J Nr 3979/44*
Mächtige Herzvergrößerung bei Myocarditis interstitialis chronica mit Endocarditis chronica fibrosa der V. mitralis und des parietalen Endokards.

b) Fall 126 R. C. ♀, 9 Monate *Ksp. J Nr. 9922/49.*
Typische Vergrößerung des Herzens bei einer isolierten interstitiellen chronischen Myokarditis (Schwielenherz)

Form einer Kolliquationsnekrose durch fermentative autolytische Prozesse Die dritte Phase ist durch Mesenchymproliferation, die zur Schwielenbildung führt, gekennzeichnet. Beim Überblicken unserer Untersuchungsbefunde sowie der Literatur gelangen wir nicht wie Stoeber zur scharfen Trennung der Myocarditis interstitialis in eine echte interstitielle Form nach Fiedler und in die epidemische Säuglingsmyokarditis nach Stoeber. Erst weitere Untersuchungen werden sicherstellen, ob die Unterscheidung beider Myokarditiden doch zu Recht besteht

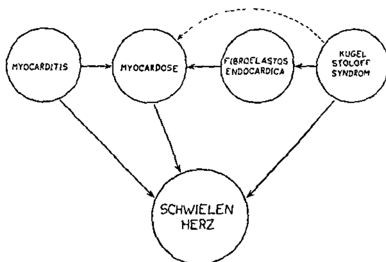


Abb. 130 Verschiedene Krankheitsbilder, die zur Entstehung eines Schwielenherzens führen können

b) Das pathologisch-anatomische Bild bei den chronischen Formen

Wie wir in Abb 130 schematisch dargestellt haben, können neben der Myocarditis interstitialis chronica auch andere Krankheitsbilder, die wir später besprechen werden, zur Schwielenbildung des Herzens führen Aus diesem Grunde sind die verschiedenen früheren Bezeichnungen wie Kolle-Myokarditis, Fibrosis myocardica, Myocarditis fibroplastica als überholt zu betrachten. Charakteristisch ist *das Fehlen jeglicher entzündlicher Komponente und das Vorherrschen der degenerativen Veränderungen der Myofibrillen.* Eine der ersten Bestätigungen der klassischen Beschreibung von Kolle stammt von Froboese, der bei einem 6 Monate alten Säugling, der plötzlich ad exitum kam, eine Zunahme des Kollagens mit spärlichen Fibrozyten und Fibroblasten sowie Eosinophilen im Myokard interstitium feststellte. Auch bei einem von Singer beschriebenen Falle zeigte *das histologische Bild eine deutliche Vermehrung und Wucherung der Bindegewebszellen,* kombiniert mit lymphozytärer, plasmazellulärer und teilweise neutrophilleukozytärer Infiltrierung Hier war die Veränderung diffus im Gegensatz

zu derjenigen von Froboese, wo sie im rechten Ventrikel lokalisiert war. Ähnliche Beobachtungen sind auch später erwähnt (Weissman, Eigel). Interessant ist einer der Fälle von Ruger, bei dem typische fibrotische Veränderungen des Myokards mit einer Endokardfibrose kombiniert waren. In unserem Fall 121 bestand neben der gleichen Kombination eine fibröse Endokarditis der Valvula mitralis. Im Hinblick auf den rezidivierenden Verlauf der Erkrankung kann dieser Fall mit den von Boikan als Myocarditis perniciosa bezeichneten Fällen identifiziert werden. Jaffé, Venezuela, leistete einen großen Beitrag, indem er die chronische Myocarditis, die er als Krankheitsbild sui generis betrachtete, an 500 erwachsenen Patienten studierte.

Das **makroskopische Bild** ist gekennzeichnet durch eine starke Vergrößerung des Herzens, welche teilweise durch die Dilatation der beiden Ventrikel, teilweise durch deren Hypertrophie bedingt wird. Auf dem Schnitt zeigt das Myokard eine rotgrauliche Farbe mit gelblichen Herden und trüben, degenerierten Bezirken. Die Veränderung kann generalisiert oder lokalisiert sein (Abb. 131).

Das **histologische Bild** ist durch die starke Schwielenbildung charakterisiert. Das vermehrte Bindegewebe drängt die Muskelfasern auseinander und ersetzt sie stellenweise. In schwer betroffenen Bezirken sind nur noch Faserreste vorhanden. Die Schwielen sind zum Teil zellarm, zum Teil dicht mit Lymphozyten, Plasmazellen und Eosinophilen, seltener mit neutrophilen Leukozyten infiltriert. Im Mesenchym treten spindelige, ovalkernige Zellen, die Fibroblasten, auf. Verdickungen des Endokards, Granulome, perivaskuläre Bindegewebsherde und schwere Degeneration der Muskelfasern bis zur Nekrose vervollständigen das Bild.

Die **Differentialdiagnose** ist hauptsächlich gegenüber der Pneumonie schwierig zu ziehen. Dyspnoe und Cyanose sind bei beiden Krankheiten vorhanden. Der plötzliche Beginn jedoch, das häufige Fehlen von Fieber, die starke Tachykardie und hauptsächlich die Herzvergrößerung weisen auf die Myokarditis hin. Schwere Dehydratationszustände können ähnliche klinische Bilder verursachen, meistens aber werden die Durchfälle, das Erbrechen und die Exsikkose mit toxischen Blutveränderungen auf die richtige Diagnose führen. Vor allem erlaubt die deutliche radiologische Verkleinerung des Herzens bei Toxikosen eine Myokarditis auszuschließen (Tab. XIII).

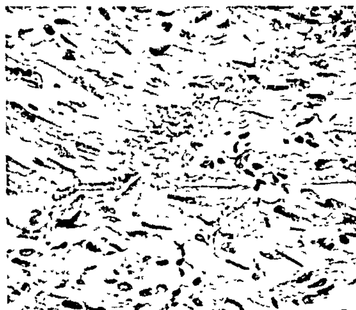
Die **Prognose** ist nicht unbedingt schlecht. Wir haben selbst etliche Fälle, die mit größter Wahrscheinlichkeit Myokarditiden waren, ausheilen sehen. Da aber die Diagnose nicht völlig gesichert werden konnte, sind sie in unserer Kasuistik nicht aufgeführt. Rosenbaum, wie auch Lind und Hultquist, betrachten die Prognose nicht als unbedingt ungünstig.

Die **Therapie.** Die Verabreichung antiobiotischer Mittel wie Aureomycin und Chloromycetin (50 bis 100 mg/kg/die oder 600—1000 mg pro m² Körperoberfläche pro die) ist zu versuchen. Daneben ist die Bekämpfung der Insuffizienzerscheinungen, wie sie in Kapitel V angegeben wird, am Platze. In letzter Zeit wird die Anwendung von ACTH oder Cortison vorgeschlagen (Garrison, Rosenbaum).





Abb. 131. Fall 126. Makroskopisches Präparat einer Myocarditis interstitialis chronica (Schwielenherz). Starke Faserzeichnung und Abflachung der Trabekel und Papillarmuskeln.



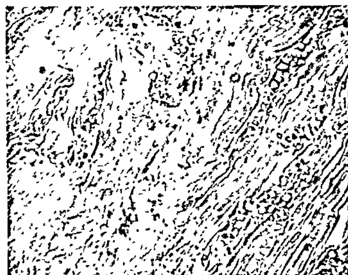


Abb. 132 a) Fall 126. Myocarditis interstitialis chronica. H. E. 450 ×. Die Muskelfasern werden durch das deutlich verbreiterte Bindegewebe auseinandergedrängt. Sie selbst sind verschmälert und etwas zerzaust.

b) Fall 128. B. H. ♂, 5 Monate. *Ksp. I. Nr. 8710/49.* Myocarditis interstitialis chronica. H. E. 450 ×. Die Muskelfasern werden durch das hochgradig verbreiterte kollagenfaserreiche Bindegewebe aufgesplittert.

Wir pflegen beim Säugling Cortison in folgender Art anzuwenden. 4mal 20 mg täglich während 1—2 Tagen, dann sinken wir auf 4mal 10—5 mg täglich. ACTH 4mal 10 mg (1—2 Tag), dann 4mal 5 mg täglich.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Myokarditis kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden.

Plötzliches Auftreten von Dyspnoe, Blässe, Cyanose, sehr häufig Hustenanfälle, fast immer Trübung des Sensoriums, meist ohne Temperaturerhöhung,

starke Tachykardie, Fehlen eines Geräusches, Zeichen von Herzinsuffizienz,

Röntgenbild: Starke Herzvergrößerung, besonders nach links, oft vorspringender Pulmonalbogen, Lungenstauung;

EKG: Zeichen einer diffusen Myokardschädigung wie Veränderung der ST-Strecke, Abflachung und Inversion des T, Low voltage.

Eigene Beobachtungen

Wir konnten insgesamt 12 autoptisch verifizierte, isolierte interstitielle Myokarditiden im Säuglingsalter beobachten, wovon eine akut, vier subakut und sieben chronisch verliefen, vier wurden schon von Keller beschrieben (Fall 120, 121, 122 und 123). Im Fall 123 war eine chronische fibröse Endokarditis der Valvula mitralis kombiniert. Bei mehreren weiteren Fällen wurden im Zusammenhang mit anderen Infektionskrankheiten herdförmige Myokarditiden gefunden.

Fall 118. Z. G. ♀, 3 Monate. *Ksp. J.Nr. 5957/30.*

Geburt normal. Geburtsgewicht 4000 g. 10 Tage vor Spitaleinweisung plötzlicher Husten. Kein Fieber. Appetitlosigkeit. Rasche Verschlimmerung. Wird in moribundem Zustande mit der Diagnose Pneumonie ins Spital eingewiesen. Ist blaß, dyspnoisch, bewußtlos. Herz stark dilatiert, Töne sehr leise, rein, Puls nicht fühlbar. Lungenbefund: Bronchialatmen, keine Nebengeräusche. *Milz deutlich zu fühlen, Leber stark vergrößert (3 cm unterhalb dem Rippenbogen).* Stirbt am Einweisungstag. Autopsie Nr. 284. Vergrößertes Herz, Myokard auffallend schlaff, mißt links 6 mm im Durchmesser, rechts 3 mm. Auf dem Schnitt etwas trüb, graurot. Klappen zart, linker Ventrikel stark erweitert, Herzspitze abgerundet, vom linken Ventrikel gebildet. Histologischer Befund: Die Muskelfasern sind mittelbreit, deutlich gestreift. Im Interstitium stellenweise Infiltrate von Lymphozyten und Plasmazellen. Weitere Befunde: Beidseitig pneumonische Herde, Thymus 25 g, Struma diffusa.

Diagnose: Myocarditis interstitialis subacuta geringen Grades. Bronchopneumonie. Struma diffusa parenchymatosa. Status thymo lymphaticus.

Fall 119. B. E. ♀, 8 Monate. *Ksp. J.Nr. 7574/31.*

Zangengeburt. Geburtsgewicht 3820 g. Wiederholte Durchfälle während der ersten Monate [illegible] ...nden Tag [illegible] wird blau, dyspnoisch, fast bewußtlos. Spitaleinweisung in moribundem Zustand [illegible] sehr unruhig, schreit, dann wieder apathisch und somnolent, blaß und cyanotisch. Keine Ödeme. Sehr starke Dyspnoe. Herz stark vergrößert. Töne rein, Puls nicht fühlbar. Leber enorm vergrößert (3 Querfinger unterhalb dem Rippenbogen). Wenige Stunden später Exitus.

Autopsie Nr 458: Herz sehr groß, kugelig, wiegt 70 g (normal 30—32 g) Spitze abgerundet, vom linken Ventrikel gebildet Herzhöhlen stark erweitert, Klappen zart, Myokard auf Schnitt stark gefleckt, blaß und grauweiß, in der Nähe des Endokards graurot und trüb Im Bereich der Spitze des linken Ventrikels ist das Myokard stark ausgezogen, mißt nur 2 mm Durchmesser Im übrigen mißt es links 6 mm, rechts 2 mm. Verkäste Hiluslymphknoten Histologischer Befund: Hochgradig verändertes Myokard. Muskelfasern schmal, unregelmäßig angeordnet, sie haben vielfach ihre Streifung verloren und sind diffus feintropfig, herdförmig, auch großtropfig verfettet Stroma mäßig verbreitert, Kapillaren mit hochgeschwollenem Endothel, oft sind sie mantelförmig von Plasmazellinfiltraten umgeben. Herdförmige größere Lymphozyteninfiltrate, die nach allen Seiten zwischen die Muskelfasern ausstrahlen Übrige Organe Bronchialwände stark verdickt und lymphozytär infiltriert, zahlreiche Alveolen enthalten desquamierte Epithelien Blutkulturen negativ.

Diagnose Schwere Myocarditis interstitialis subacuta mit Verfettung des Myokards, chronische Stauungsorgane, Verfettung der Leber und Nieren, tuberkulöser Primärkomplex im linken Oberlappen und den Hilusdrüsen.

Fall 120. S M ♀, 17 Monate *Ksp J Nr 5591/36*

3 Geschwister des Vaters starben unerwartet als Kind, waren adipös Geburt normal. Geburtsgewicht 4000 g Seit Geburt Krampfanfälle. Mit 10 Monaten erste Spitaleinweisung Diagnose Hydrocephalus, Debilität Riesenkind, pastöser Habitus Herz normal Am Tage vor der zweiten Einweisung Brechreiz, am folgenden Tag Appetitlosigkeit, dann Krämpfe und plötzliches Auftreten von Dyspnoe Kommt in moribundem Zustand bewußtlos ins Spital Leichte Cyanose der Hände und Füße, Tachypnoe Puls nicht fühlbar Herztöne sehr leise Röntgenbild: Stark in toto vergrößertes Herz, besonders nach links Lungenstauung FQ 2,09 Stirbt 4 Stunden nach Einweisung Autopsie Nr 188 Herz sehr groß, Gewicht 100 g (normal 45,2—52,7 g) Rechter Ventrikel deutlich erweitert Klappen zart und unverändert Linker Ventrikel stark kugelig erweitert An der Spitze ist das Myokard des linken Ventrikels, das sonst einen Durchmesser von 8 mm zeigt, auf 3 mm verdünnt und sieht hier hellgrau rot aus Kranzarterien normal Histologischer Befund: Muskelfasern unregelmäßig verschmälert, quer und längsgestreift, stellenweise stark feintropfig verfettet, zahlreiche Vakuolen, die teilweise die ganze Faserbreite einnehmen und die Fibrillen verdrängen Interstitielles Gewebe verbreitert, diffus infiltriert mit zahlreichen Lymphozyten und Plasmazellen, spärlichen Leukozyten und wenigen Eosinophilen Parietalthromben in der Spitze des linken Ventrikels Thymusgewicht 25 g, eitrige Tracheobronchitis

Diagnose Myocarditis interstitialis chronica diffusa mit Parietalthromben in der Spitze des linken Ventrikels Starke Dilatation der Ventrikel, Verfettung der Parenchyme, Tracheobronchitis mucopurulenta Hydrocephalus internus

Fall 121. S G ♂, 6 Monate *Ksp J Nr 5911/36*

Geburt normal Geburtsgewicht 3500 g 14 Tage vor Spitaleinweisung Trinkschwierigkeiten und Erbrechen Fieber nicht gemessen. Nicht mehr lebhaft wie früher, Händchen blaß Spitaleinweisung in moribundem Zustande Stirbt unmittelbar nach der Aufnahme. Blutkulturen negativ Autopsie Nr 461: Herz vergrößert, Gewicht 50 g (normal 20 g) Rechter Ventrikel stark erweitert, linker Ventrikel ebenfalls Abgerundete Spitze, vom linken Ventrikel gebildet Herzklappen normal, Kranzgefäße normal. Myokard rötlich gelb gefärbt, ziemlich derb, 5 mm Durchmesser rechts, 4—6 mm links Auf dem Schnitt grau rot bis blaß grau gelb. Histologischer Befund Linker Ventrikel Muskelfasern schmal, Zwischengewebe ohne entzündliche Infiltrate Rechter Ventrikel Muskelfasern schmal bis mittelbreit, oft durch stark vermehrtes interstitielles fibrilläres Bindegewebe auseinandergedrängt, das stellenweise die Muskelfasern umfaßt und gelegentlich ersetzt. Das Bindegewebe ist unabhängig von den Gefäßen und dicht mit Lymphozyten, Plasmazellen und polymorphkernigen Neutrophilen infiltriert

Diagnose Myocarditis interstitialis chronica des rechten Ventrikels, hochgradige, exzentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels und Dilatation des ganzen Herzens, Leberverfettung

Fall 122. T S ♂, 1 Tag *Ksp J Nr 862/38.*

Geburt normal Zeitweise blau, systolisches Geräusch Über der ganzen rechten Lunge schon nach einigen Stunden Rasselgeräusche. Bei Einweisung stark cyanotisch und pulslos Im Laufe des Tages *Dyspnoe. Herz scheint* vergrößert zu sein, lautes systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen. Leukozyten 20000 Im Sternalmark 88 Erythroblasten auf 100 Leukozyten Autopsie *Nr 1225 Herz vergrößert* Spitze vom linken Ventrikel gebildet Sämtliche Herzhöhlen erweitert Endokard zart DB breit offen Histologischer Befund Vorwiegend im rechten Ventrikel *sind die Myokardfasern durchbrochen* von ausgedehnten feinfaserigen, zellarmen, fibrösen Herden ohne *zellige Infiltration* In diese eingelagert sind unregelmäßige, zackig begrenzte dunkelblaue Kalkschalen Muskelfasern mittelbreit, deutlich längs und quer gestreift

Diagnose Myokardfibrose mit Verkalkung im Conus pulmonalis, weniger in der *Ausflußbahn der linken Herzkammer* Exzentrische Hypertrophie rechts, Dilatation links Ascites scrotalis und Beinödeme

Fall 123. B H ♂, 10 Monate *Ksp J Nr. 1997/43* (Abb 123, 126, 129b)

Großvater väterlicherseits Diabetiker Geburt normal. Geburtsgewicht 2440 g Herztöne bei Geburt schwach Bis 4 Tage vor Einweisung gesund, dann etwas Schnupfen, einmal erbrochen Kein Fieber Am folgenden Tag sieht Patient gut aus, will aber nicht essen Einen Tag später plötzlich blaß, blaue Lippen, Schweißausbruch Puls stark beschleunigt *(175)*, dyspnoisch Wird in einem sehr schweren Zustand eingewiesen, mit Blässe Cyanose Dyspnoe, kleinem Puls Spitzenstoß nicht fühlbar, sehr rasche Herzaktion Töne ziemlich laut kein Geräusch Leber 2 Querfinger unter dem Rippenbogen Keine Ödeme Röntgenbild Stark vergrößertes Herz mit vorspringender A. pulmonalis und Abrundung der Spitze *PQ I 97* Stauungserscheinungen. Leukozyten 13900, Neutrophile 82% Selten toxische Granula EKG Sinusrhythmus, Andeutung von Rechtstyp, hohes P, T flach positiv in I verstrichen in II, negativ in III. PQ 0,09", QRS 0,05", QT 0,23" EKG Diagnose Diffuse Myokardschädigung Stirbt im Verlauf des Tages Autopsie Nr 830 Herz vergrößert, Gewicht *75 g* (normal 30—32 g) Alle Herzhöhlen, hauptsächlich die Kammern, sind erweitert Spitze des linken Ventrikels abgerundet, Endokard zart, intakt Klappe normal Myokarddurchmesser links 6 mm, rechts 4 mm Auf Schnitt blaß, grau violett mit gelblichen etwas trüben Partien Kranzarterien normal Kirschgroßer tracheobronchialer Lymphknoten Gelbliche Einlagerung in der Leber Thymus 30 g (normal 7,2—25,5 g) Histologischer Befund Das Bindegewebe zwischen den Muskelfasern ist ödematös und diffus infiltriert mit zahlreichen Polynukleären, Lymphozyten und Plasmazellen Muskelfasern teilweise nekrotisch Die erhaltenen Fasern sind etwas verschmälert und feintropfig verfettet Längs und Querstreifung überall deutlich Gefäße zartwandig Das perivaskuläre Bindegewebe ist mittelbreit teilweise infiltriert Leber mit feintropfiger Fetteinlagerung

Diagnose Myocarditis interstitialis acuta, exzentrische Hypertrophie der rechten Herzkammer Dilatation des ganzen Herzens Verfettung der Parenchyme Status thymolymphaticus

Fall 124 G B ♀, 21 Monate *Ksp J Nr 3979/41* (Abb 128a)

Geburt normal Geburtsgewicht 3460 g Entwickelt sich gut bis zu 10 Monaten Dann Schnupfen ohne Fieber, Atmung stoßweise beschleunigt Appetit verschlechtert Will nicht mehr spielen ist müde Bronchitis Die anfallsweise stoßende Atmung wiederholt sich im Verlauf der folgenden 2 Monate mehrmals täglich Hände und Füße immer kalt Beim Eintritt keine auffälligen Symptome eutrophisch keine Cyanose Herzgrenze erweitert Töne normal, leises, langgezogenes, systolisches und kurzes präsystolisches Geräusch über dem Herzen Leber 2 Querfinger unterhalb dem Rippenbogen Keine Ödeme Blutdruck 94/75 mm Hg EKG Starke respiratorische Arrhythmie mit „escape" Auf Digitalis deutliche Besserung des Zustandes Daraufhin Entlassung Mit 18 Monaten Pneumonie, Wiederauftreten von Cyanose, Müdigkeit und Dyspnoe, Zunehmende Verschlechterung des Zustandes mit Oligurie, Erbrechen, Unterschenkelödemen, Ascites, Stauungsleber Mit 21 Monaten Spitaleinweisung

in moribundem Zustande, bleich-cyanotisch, matt und kraftlos Dyspnoe, Herzaktion 124, starke Erweiterung des Herzens, lautes systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen, leiser II. PT Bemodeme Hepatomegalie Röntgenbild Stark in toto vergrößertes Herz, besonders nach links Starke Lungenstauung PQ 1,4 Patient stirbt wenige Stunden nach Einweisung Autopsie Nr 316· Im Perikardialsack 20 ccm Flüssigkeit, Herz stark vergrößert und kugelig, Gewicht 155 g (normal 30,6—32,1 g) Spitze vom linken Ventrikel gebildet. Herzhöhlen kugelig erweitert Endokard blaß und durchscheinend außer an der linken Septumwand, wo einige fibrosierte, gelblichrot erscheinende Knötchen und verdickte, zusammengeklebte Sehnenfäden zu beobachten sind Mitralklappe verdickt, Koronararterien gut durchgängig. Auf Schnitt zeigt das Myokard eine blaße Farbe mit einigen gelblich weißlichen Einlagerungen Myokarddicke im rechten Ventrikel 3 mm, im linken 7 mm Histologischer Befund· Myokardfaserbreite wechselnd, Quer- und Längsstreifung sichtbar, keine Verfettung Endokard verbreitert, bestehend aus straffem, kollagenem Gewebe mit wenig Fibrozyten, stellenweise mit eingelagerten Myokardfasern und vereinzelten Rundzellansammlungen Im Interstitium dichte Ansammlungen von Lymphozyten und wenigen Plasmazellen Interstitium zwischen den Muskelfasern verbreitert, mit vereinzelten eingelagerten Lymphozyten Glykogenfarbung negativ

Diagnose Herzhypertrophie mit Dilatation der Ventrikel, Endocarditis chronica fibrosa der Valvula mitralis und des parietalen Endokards, besonders im linken Ventrikel Myocarditis interstitialis chronica, Stauungsorgane

Fall 125. W E ♀, 8 Tage *Ksp.J Nr 4859/44*

Geburt normal Geburtsgewicht 3280 g Am 5 Tag grün bläulich, blaß aussehend Trinkschwierigkeiten, Temperaturanstieg Sulfonamide In den folgenden Tagen Verschlechterung des Zustandes Dyspnoe Bei Spitaleintritt schwerer Zustand mit Tachypnoe Herztöne rein und laut, Leber sehr groß Kommt wenige Minuten später ad exitum Blutkulturen negativ. Autopsie Nr 958 Herz ziemlich groß, im Perikard erbsgroße Blutungen, Klappen intakt Histologischer Befund Wo die Muskelfasern deutlich sichtbar sind, sind die Kerne und eine Quer und Längsstreifung zu erkennen Die Fasern sind zum größten Teil schlecht zu sehen, stellenweise sind sie scheinbar unterbrochen durch stark diffuse Infiltrierungen In der Nähe der Kapillaren sind zahlreiche polymorphkernige Leukozyten, wenige Rundzellen und Plasmazellen zu sehen Auch in größeren Abständen von den Gefäßen sind gleiche Rundzellen und polymorphe Leukozyten zu beobachten Kleine Blutungen in allen Organen. An der Nabelvenenwand sind Kerntrümmer und segmentkernige Neutrophile zu erkennen, die wahrscheinlich noch im Bereiche der Norm sind

Diagnose Myocarditis interstitialis et parenchymatosa acuta, diffuse subperikardiale Blutungen, leukozytäre Infiltrate um die Nabelvenen (wahrscheinlich physiologisch)

Fall 126. R C ♀, 9 Monate *Ksp J Nr 9922/49* (Abb 124, 128b, 131, 132a)

Geburt normal Geburtsgewicht 2960 g Seit Geburt immer etwas erbrochen Mit 4 Monaten Spitaleinweisung wegen Dystrophie, Rachitis, Cardiospasmus und Retikulozytopenie In gesundem Zustand entlassen Ging sehr gut, entwickelte sich aber langsamer als die fünf gesunden Geschwister Hie und da etwas Husten Neigung zu Durchfällen. 2 Tage vor Einweisung noch ganz gesund 1 Tag später nicht richtig getrunken, abends einmal erbrochen, gegen Abend dyspnoisch Am Tag der Einweisung drohende Erstickung Husten, Dyspnoe Temperatur 37,3° Als Meningitis eingewiesen Im Spital wird ein großes Herz festgestellt und eine Bronchiolitis mit fraglicher Perikarditis diagnostiziert Röntgenbild: Herz stark vergrößert, kugelig Vermehrung der Lungenzeichnung PQ 2,32 EKG. (Abb 124) Leukozyten 22500, Neutrophile 95%, Eosinophile 0, ohne toxische Veränderungen Exitus 2 Tage später Autopsie Nr 1949 Herz kugelig, bedeutend großer als die rechte Leichenfaust Endokard und Klappen überall zart Septa intakt FO vollkommen geschlossen DB obliteriert. In beiden Kammern reichlich dunkelblaue Coagula, nicht haftend Beide Herzkammern und Vorhöfe sind stark erweitert Spitzen vollkommen abgerundet Trabekel und Papillarmuskeln

flach, atrophisch, Conus pulmonalis sehr weit. Myokard mißt links 7 mm, rechts 3 mm Auf Schnitt Myokard sehr blaß, etwas trüb, mit eigenartiger Fleckung, teils grau gelbe Zonen, unscharf übergehend in dunkelviolette Partien, überall deutliche Faserzeichnung, Zahlreiche Gefäßquerschnitte mit starkem Blutaustritt. Abgang der großen Arterien entspricht der Norm Wände zart, Lumina weit Histologischer Befund Muskelfasern mittelbreit, mit deutlicher Längs und Querstreifung Kerne überall gut gefärbt, meistens gleich groß wie Kerne des Bindegewebes, rechteckig Isomorphe Muskelfasern enthalten herdförmig reichlich feintropfiges Fett Interstitielles Bindegewebe in einigen Abschnitten nicht vermehrt, aber durchwegs diffus mit Lymphozyten infiltriert In einigen Bereichen ist diese Infiltration geringgradig, in anderen ist sie dicht, in Form von dicken Lymphozytenhaufen, die fast wie Mikroabszesse aussehen Das interstitielle Bindegewebe ist stellenweise stark verbreitert, besonders in den Gefäßspalten, meistens junge, zarte Fasern, nicht kollagenisiert mit Fibroblasten, jungen Gefäßen und lymphozytärer Durchsetzung Gefäße sind intakt, zart, außer der Infiltration von normalem histologischem Aufbau Rechte und linke Kammer und Septum zeigen dasselbe Bild In der van Gieson-Färbung findet man im Bereich der Myokarditis die argyrophilen Fasern kollagenisiert In den vaskulären Abschnitten besteht eine kräftige Durchsetzung mit dicken Kollagenfasern, in deren Netz sind zahlreiche Lymphozyten und Fibrozyten eingeflochten An wenigen Stellen hat es im Interstitium kleine Knötchen mit epitheloiden Zellen in Fischzug Anordnung, ohne Kollagenisierung oder hyaline Quellung der Fasern Aschoffsche Knötchen können nirgends gefunden werden

Diagnose Myocarditis interstitialis chronica, Verfettung des Myokards, chronische Stauungsorgane, Hydrothorax und Hydroperikard, zentroazinäre Lebernekrosen

Fall 127. G E ♂, 8 Monate *Ksp. J Nr 3457/47*

Geburt normal Geburtsgewicht 3200 g Während der ersten Woche große Trinkschwierigkeiten Seit Geburt Krämpfe Multiple Mißbildungen Wird wegen Entwicklungsrückstand eingewiesen Im Spital wird eine Tachykardie festgestellt Übriger Herzbefund normal Leukozyten 8850 Normale Liquorwerte 1 Tag später Auftreten von Dyspnoe und Hyperpyrexie, innerhalb weniger Stunden Verschlechterung des Zustandes und Exitus Autopsie Nr 742· Herz vergrößert, Gewicht 40 g (normal 20—30 g) Rechter Ventrikel sehr stark erweitert Endokard und Klappen zart Myokard mißt links 8 mm, rechts 2 mm Durchmesser Histologischer Befund Muskelfasern schlank, kernhaltig, deutliche Längs und Querstreifung, herdförmige, feintropfige Verfettung Perivaskulär ist das Bindegewebe deutlich verdickt mit kleinen Infiltraten von Lymphozyten, vereinzelten Plasmazellen und größeren, plumpspindeligen Zellen mit dunklem Kern Reichlich Fibrozyten und Fibroblasten Daneben prallgefüllte Kapillaren.

Diagnose Alte Myocarditis chronica (Encephalomyokarditis ?), herdförmige, feintropfige Myokardverfettung, hochgradige Dilatation cordis dextri Stauungsorgane, multiple Mißbildungen

Fall 128. B H. ♀, 5 Monate *Ksp J Nr 8710/49* (Abb 132b)

Geburt normal Geburtsgewicht 3150 g Erbrechen während der ersten Monate, immer wenig getrunken Mit 3 Monaten Husten, der wieder bessert 3 Tage vor Spitaleintritt erneut Husten und leichte Dyspnoe. Einweisung mit Verdacht auf Pneumonie Temperatur 38,2° Verstärkte Dyspnoe Töne leise, kein Geräusch Tachykardie (150/Min) Durchleuchtung Großes, kugeliges Herz, fragliches Infiltrat im rechten Mittelfeld Leukozyten 17750, Neutrophile 40, keine toxischen Granula Leber und Milz vergrößert und derb. Wenige Stunden [illegible] stark vergrößert

vereinzelte Lymphozyten

Diagnose Myocarditis interstitialis chronica fibrosa Starke Herzdilatation links. Hilifugale interstitielle Pneumonie. Leberverfettung

Fall 129. E A. ♀, 9 Monate *Ksp J Nr. 3501/54* (Abb. 125, 127, 129a)

Schwangerschaft beschwerdefrei Geburt normal. Geburtsgewicht 3500 g Appetit und Gewichtszunahme immer gut Geistige und statische Entwicklung unauffällig. Außer einem gelegentlichen Husten und Schnupfen keine Erkrankungen Zwei Tage vor der Einweisung wird das Kind unruhig, atmet schneller, hustet leicht Temperatur normal Keine Trinkstörungen Am nächsten Tag plötzlicher Schweißausbruch, wobei Hände und Gesicht kalt, weiß bis bläulich werden. Der Arzt denkt an eine zentrale Pneumonie, verabreicht Antibiotica In der folgenden Nacht ist das Kind unruhig, wimmert, nimmt noch Tee zu sich. Am Morgen plötzliche Bewußtlosigkeit, Einweisung als Notfall Beim Eintritt. Bewußtlos, kalt anzufühlen, starke Akrocyanose, Cheyne Stokessche Atmung, 80/Min Atemgeräusch verschärft, keine Nebengeräusche. Herztöne dumpf, zeitweiser Galopprhythmus, 130/Min. Puls kaum zu tasten Leberrand 4 QF unterhalb des Rippenbogens, Milz unsicher Klinische Diagnose Myocarditis acuta mit Herzinsuffizienz Röntgenbild Extrem verbreitertes Herz, Spitze gehoben PQ 1,98 Rechtes Lungenfeld diffus verschattet, links basale Blähung (Abb 127) EKG (Abb 125) Blutbild Leukozyten 25000, Hb 70%, Erythrozyten 4,6 Mill., F I 0,77, Monozyten 5,0, Lymphozyten 29,0 Granula fein bis mittelgroß, nicht toxisch Trotz Cedilanid und Antibiotica kommt das Kind drei Stunden nach Einweisung ad exitum. Autopsie Nr 610 Schweres, vergrößertes Herz (170 g, normal 32,1 g) mit beträchtlicher Erweiterung der beiden Herzkammern und des rechten Vorhofes Myokard auf Schnitt blaß braunrot und unregelmäßig gelb bräunlich gefleckt, etwas trüb, von Blutpunkten durchsetzt Histologisch sind die Muskelfasern durchwegs verschmälert, sie sind nur noch über kurze Strecken intakt Ganze Felder bestehen aus leeren, gewellten Sarkolemmschläuchen Vereinzelte mehrkernige Myozyten Interstitium ödematös, diffus infiltriert von Histiozyten, Lymphozyten und Plasmazellen Keine eosinophilen Leukozyten und nur sehr spärlich gelapptkernige neutrophile Leukozyten, besonders subendokardial Keine perivaskulären Infiltratverdichtungen, keine Granuloma

Diagnose Myocarditis interstitialis subacuta

Literatur

Das „große Herz“ bei Myokarditiden im Säuglingsalter

1 von Albertini, A Persönliche Mitteilung, 1953
2 von Albertini, A und Grumbach, A Die experimentelle Streptokokkeninfektion des Kaninchens in ihren Beziehungen zur Herzinfektion *Erg allg Path 33* 314, 1937
3 Ash, R The first ten years of rheumatic infection in childhood *Amer Heart J 36* 89, 1948
4 Ash, R Rheumatic infection in childhood, fifteen to twenty year follow up *Amer J. Dis Child 76* 46, 1948
5 Baker R D and Brian, E W Blastomycosis of the heart, report of two cases. *Amer J Path 13* 139, 1937
6 Bastrup-Madsen, P Isolated interstitial myocarditis of unknown etiology, three cases in infants *Acta paediatr 40* 85, 1951
7 Benešová, D Akutní isolovaná myokarditis v raném dětství. *Čas lék česk. 87* 1067, 1948
8. Bergman, W. Myokardit hos späda barn. *Nord Med 36* 2111, 1947
9 Bernard, R et Scorza, A. L'asystolie du nourrisson *Pédiatrie 7* 49, 1952.
10 Bernheim Karrer, J Beitrag zur Kenntnis der Ekzemtodesfälle *Jb Kinderhk. 62.* 769, 1905
11 Bernheim Karrer, J Ekzemtod und Myokarditis *Zschr Kinderhk 35* 120, 1923
12 Betke, K und Harms, I.· Das klinische Syndrom „Enzephalokarditis“ *Arch Kinderhk 146* 6, 1953.
13 Blattner, R J Rheumatic fever *J Pediatr. 42* 129, 1953
14 Blattner, R J. Encephalomyocarditis *J Pediatr. 42* 267, 1953.

15 Bluhdorn, K: Zur Klinik der primären Herzdilatation im frühen Kindesalter (Myocarditis interstitialis) *Mschr Kinderhk* 29 193, 1925

16 Boikan, W S: Myocarditis perniciosa *Virchows Arch path Anat* 282 46, 1931

17 Born, G Das Elektrokardiogramm bei der Poliomyelitis acuta anterior *Diss med*, Zurich, 1952

18 Brunning, R, Encephalomyocarditis acuta — a disease sui generis? *Acta Soc med Upsal* 56 51, 1951

19 Brown, G E, jr and Hunt, H F A pathological classification of diseases of the myocardium *Amer J Clin Path* 10 540, 1940

20 Cathala, J et Fischgrund, A. Les dilatations aigues primitives du coeur des jeunes enfants, myocardites subaigues et myocardies *Presse méd* 82 417, 1949

21 Ceelen, W: Status thymico lymphaticus *Berliner klin Wschr* 53 755, 1916

22 Conlin, G J, jr and Mantz, F A, jr Isolated myocarditis in infants *J Pediatr* 42 414, 1953

23 Coulter, W W and Marcuse, P Acute isolated myocarditis *Amer J Clin Path* 14 399, 1944

24 van Creveld, S en Klipers, F De toepassing van ACTH en cortison bij carditis rheumatica *Mschr kindergeneesk* 21 41, 1953

25 Degen, J A, jr Visceral pathology in measles, a clinico pathologic study of hundred fatal cases *Amer J Med Sc* 194 104, 1937

26 Dina, M A Miocardite acuta primaria in soggetto ipertimico con lesione elettiva dei muscoli papillari mitralici *Clin pediatr* 30 477, 1948

27 Drennan, J M Acute isolated myocarditis in newborn infants *Arch Dis Childh* 28 288, 1953

28 Eigel, E G and Lynxwiler, C P Cardiac enlargement in infancy, report of a case *Arch Pediatr* 63 433, 1946

29 Eppinger, H: Über die seröse Myocarditis. *Wien klin Wschr* 50 709, 1937

30 Fanconi, G und Frischknecht, W Tachykardie bei Pertussis *Helvet. paediatr acta* 5 113, 1950

31 Feer E Kropfherz und Thymusherz der Neugeborenen und Säuglinge *Mschr Kinderhk* 25 88, 1923

32 Fiedler, A. Über akute interstitielle Myokarditis. *Festschrift zur Feier des 50jährigen Bestehens des Stadtkrankenhauses zu Dresden Friedrichstadt* 2.3,1899

33 Fine, I, Brainerd, H and Sokolow, M Myocarditis in acute infectious diseases, a clinical and electrocardiographic study, *Circulation* 2:859, 1950

34 Finland, M., Parker, F, jr, Barnes, M. W and Joliffe, L S Acute myocarditis in influenza A infections, two cases of non bacterial myocarditis, with isolation of virus from the lungs *Amer J Med Sc* 209 455, 1945

35 Forster, F Über Myokarditis und Gefäßerkrankungen im Kindesalter, insbesondere nach akuten Infektions Krankheiten *Dtsch Arch klin Med* 85 35,1906

36 Franz, G Eine seltene Form von toxischer Myokardschädigung *Virchows Arch path Anat* 298 743, 1937

37 French A J and Weller C V Interstitial myocarditis following the clinical and experimental use of sulfonamide drugs *Amer J Path* 18 109 1942

38 Frischknecht, W und Zellweger, H Elektrokardiogramm bei Poliomyelitis *Helvet paediatr acta* 5 448 1950

39 Fritzsche, H Durch Fremdserum erzeugte experimentelle Myokarditis und ihre Beziehungen zur menschlichen Myokarditis bei Eigeneiweißzerfall *Diss med*, Zurich, 1949

40 Froboese, C Fibrosis myocardii congenita (angeborenes Schwielenherz) oder Säuglingsmyokarditis *Virchows Arch path. Anat* 284 861, 1932

41 Garrahan, J P, Kreutzer R, Ruiz, C Miocarditis subaguda esencial *Arch arg pediatr* 17 14, 1942

42 Garrison, R F and Swisher, R C Myocarditis of unknown etiology (Fiedler's?) treated with ACTH, report of a case in a seven year old boy with improvement *J Pediatr*, 42 591 1953

43 Glanzmann, E *Die rheumatische Infektion im Kindesalter mit besonderer Berücksichtigung der Grenzgebiete* Thieme, Leipzig, 1937

44 Gore, I and Saphir, O Myocarditis associated with acute nasopharingitis and acute tonsillitis *Amer Heart J*, 31 831, 1947

45 Greenebaum, J V, Felson, W, and Zellers, M Acute interstitial myocarditis in an infant *J Pediatr* 18 799, 1941.

46 GROSS, P.: Concept of fetal endocarditis; general review with report of an illustrative case *Arch Path 31* 163, 1941

47 HELWIG, F. C and SCHMIDT, E C H A filterpassing agent producing interstitial myocarditis in anthropoid apes and small animals *Science 102*, 31, 1945

48 HOLZ, K: Über Myokardschäden bei der Maul und Klauenseuche des Rindes *Virchows Arch path. Anat 310* 237, 1943

49 HOUSR, R K Diffuse interstitial myocarditis in children *Amer. J Path 21* 1235, 1948.

50 JAFFE, R Myocarditis chronica als selbstandiges Krankheitsbild *Cardiologia 10* 402, 1946

51 JONAS, A F, JR Granulomatous myocarditis *Bull. Johns Hopkins Hosp 61* 45, 1939

52 JONES, H E and MARSHALL, A G: Isolated (Fiedler's) myocarditis *Arch Dis Childh 23* 201, 1948

53 JOOS, H A and YU, P N G Electrocardiographic observations in poliomyelitis changes of the Q-T interval in twenty three cases *Amer J Dis Child 80* 22, 1950

54 JUNGEBLUT, C W Newer knowledge on the pathogenesis of poliomyelitis *J Pediatr 37* 109, 1950

55 KELLY K Über primäre chronische Myocarditis *Dtsch Arch klin Med 49* 442, 1892

56 KELLER, H Über idiopathische Myokarditis im Kindesalter und ihre Differentialdiagnose *Helvet paediatr acta 1* 57, 1945

57 KELLER, W Die Ätiologie und Epidemiologie der sog abakteriellen Encephalomeningitiden *Mschr Kinderhk. 100* 164 1952

58 KENNY, F E and SANES, S Dilatation and hypertrophy of heart in infancy due to parenchymatous myocarditis *J Pediatr 3* 321 1933

59 KNOPF, E Beitrag zur Klinik der primaren Myokarderkrankungen des Sauglings *Kinderärztl Praxis 17* 294, 1949

60 KOCH, F Die Encephalomyocarditis (EMC) und ihre Abgrenzung von der Poliomyelitis *Zschr Kinderhk 68* 328, 1950

61 KUGEL, M A and STOLOFF, E G Dilatation and hypertrophy of the heart in infants and in young children with myocardial degeneration and fibrosis (so called congenital idiopathic hypertrophy) *Amer. J Dis. Child. 45*, 828, 1933

62 KUNSTADTER, R H, MACLEAN, H and GREENGARD, J Mycotic endocarditis due to candida albicans *J. Amer Med. Ass 149*, 829, 1952

63 LILIENFELD, H, HOCHSTEIN, E. and WEISS, W: Acute myocarditis with bundle branch block due to sulfonamide sensitivity *Circulation 1*, 1060, 1950

64 LILLIE, R D and FRANCIS, E. *The Pathology of Tularemia* National Institutes of Health Bulletin 167, United States Treasury Department, Public Health Service, 1936

65 LIND, J and HULTQUIST, G T.. Isolated myocarditis in newborn and young infants *Amer Heart J 38* 123, 1949

66 LINDBERG, K Zur Frage von den sogenannten isolierten chronischen Myokarditiden *Acta med Scand 95* 281, 1938

67 LOGUE, R B and HURST, J W Rheumatic fever during the first few years of life and its differentiation from endocardial fibrosis *Amer J Med Sc 223* 648, 1952

68 MACMAHON, H E Hyperplasia and regeneration of the myocardium in infants and in children *Amer J Path 13* 845, 1937

69 MAGNER, D A case of fatal subacute myocarditis of unknown etiology *Amer J Med Sc 198* 246, 1939

70 MANCA C Miocardite da parotite epidemica *Arch ital anat pat 3* 707, 1932

71 MASLOW, H L and LEDERER, M Interstitial myocarditis in a child nineteen months of age *Amer J Dis Child 45* 807, 1933

72 MCCONNELL, B E. Chronic carditis in a child of nineteen months *Arch Dis Childh 25* 186, 1950

73 MCDONALD, R H Valvular thrombotic vegetation in newborn ("fetal endocarditis") *Arch Path 50* 538, 1950

74 MCINTOSH, R. and WOOD, C L: Rheumatic infections occurring in the first three years of life *Amer J Dis Child 49* 835, 1935

75 MELNICK, J L and GODMAN, G C.: Pathogenesis of Coxsackie virus infection *J. Exper Med 93* 247, 1951

76 NELSON, A A Histopathological changes in hens and rabbits following administration of sulfanilamide and sulfanilyl sulfa

nilamide (di sulfanilamide) *Publ. Health Rep. Wash 54* 106, 1939.

77 Neubert, B Beitrag zur Erkrankung an Myocarditis interstitialis fibroplastica *Kinderarztl Praxis 18* 514, 1950.

78 Perrin, A, Froment, R. et Lenègre, J · Insuffisance cardiaque des jeunes sujets par sclérose myocardique dense et diffuse, d'origine tuberculeuse, incertaine ou inconnue, le problème des myocardites subaigues primitives de Josserand et Gallavardin *Cardiologia 22* 257, 1953.

79 Piotti, A · Die paroxysmale Tachycardie beim Kleinkind, monatelang anhaltende paroxysmale Tachycardie, bedingt durch isolierte interstitielle Myocarditis des rechten Vorhofs *Cardiologia 9* 121, 1945

80 Pocock, F E. Case of acute rheumatism, occurring in a newly-born infant, treated with salicylate of soda *Lancet 2* 804, 1882

81 Poynton, F J Rheumatic pericarditis and extreme dilatation of the heart with an investigation into the microscopy of rheumatic heart disease *Transact Roy Med Chir Soc Glasgow 82* 355, 1899

82 Poynton, F J and Paine, A The etiology of rheumatic fever *Lancet 2* 861, 932, 1900

83 Pratt Thomas, H R Diffuse gummatous myocarditis *Arch Path 36* 80, 1943

84 Rappaport, M, zitiert bei Sansone *Acta Med U R S S 1931*

85 Reinhart, W Die isolierte diffuse interstitielle eosinophile Myokarditis *Cardiologia 11*·219, 1946—1947

86 Reubi, F et Bornstein, G L'électrocardiogramme au cours de la poliomyélite aigue *Cardiologia 18* 321, 1951.

87 Rich, A R and Gregory, J E Further experimental cardiac lesions of rheumatic type produced by anaphylactic hypersensitivity *Bull. Johns Hopkins Hosp 75* 115, 1944

88 Richdorf, L F Myocardial failure in children with brain involvement. two cases male of three years with encephalitis, male of seven years with hemiplegia *Lancet 70* 166, 1950

89 Richdorf, L F and Griffith, W H Polyarthritis, report of a case in an infant six days old associated with acute rheumatic fever in the mother *Amer. J Dis Child. 31* 250, 1926

90 Ridder, H. Über Rundzelleninfiltrate im Myokard bei Status thymolymphaticus *Jb. Kinderhk 97* 9, 1922.

91 Riesenfeld, A · Über primäre Herzhypertrophie im frühen Kindesalter und ihre Beziehung zum Status thymico lymphaticus *Jb Kinderhk 86* 419, 1917

92 Rössle, R · Über Grenzformen der Entzündung und über die serösen Organentzündungen im besonderen. *Klin. Wschr 14*·769, 1935

93 Rohmer, P, Sacrez, R. et Fruhling, L Endomyocardite fibreuse du nourrisson *Arch franç. pédiatr. 7* 645, 1950

94 Rose, L M Electrographic changes in acute poliomyelitis in childhood *Brit Heart J 14* 391, 1952

95 Rosenbaum, H D, Nadas, A S and Neuhauser, E B D Primary myocardial disease in infancy and childhood *Amer J Dis. Child 86* 28, 1953

96 Rouller, F Über Myokarditis bei Grippe *Virchows Arch path Anat 295* 438, 1935

97 Rueger, I Über isolierte diffuse interstitielle Myokarditis und Endokardfibrose im Säuglingsalter *Mschr Kinderhk 93* 267, 1943

98 Rustigian, R and Pappenheimer, A M Myositis in mice following intramuscular injection of viruses of the mouse encephalomyelitis group and of certain other neurotropic viruses *J Exper Med 89* 69, 1949

99 Sansone, G Su di un caso di miocardio sclerosi diffusa idiopatica da probabile pregressa miocardite sierosa contributo clinico ed anatomo patologico *Policlin inf 14* 193, 1946

100 Saphir, O Myocarditis *Arch Path 32* 1000, 1941

101 Saphir, O Isolated myocarditis *Amer Heart J 24* 167, 1942

102 Saphir, O Myocardial granulomas in subacute bacterial endocarditis *Arch Path 42* 374, 1946

103 Saphir, O Encephalomyocarditis *Circulation 6* 843, 1952

104 Saphir, O, Katz, L N and Gore, I The myocardium in subacute bacterial endocarditis *Circulation 1* 1155, 1950

105 Saphir, O., Wile, S A and Reingold, I M Myocarditis in children *Amer J Dis Child 67* 294, 1944

106 Schlein, A E. Myocardial fibrosis in infancy. *J Pediatr 36* 360, 1950

107 Schlesner, J. R. and Heinisch, W. C. Acute isolated myocarditis, report of a case due to micro aerophylic strepto coccus hemolyticus. *Amer Heart J 29* 754, 1945
108 Schmidt, E. C. H. Virus myocarditis, pathologic and experimental studies. *Amer J. Path 24* 97, 1948
109 Šikl, H. Eosinophile Myokarditis als idiosynkrasisch allergische Erkrankung. *Frankf Zschr Path 49* 283, 1936
110 Singer, L. Über akute Herztodfälle im frühesten Kindesalter. *Zschr Kinderhk 53* 660, 1932
111 Smadel, J. E. and Warren, J. The virus of encephalomyocarditis and its apparent causation of disease in man. *J Clin Invest. 26* 1197, 1947
112 Smith, J. J. and Furth, J. Fibrosis of the endocardium and the myocardium with mural thrombosis, notes on its relation to isolated (Fiedler's) myocarditis and to beriberi heart. *Arch Int Med 71* 602, 1943
113 Sohval, A. R. Gumma of the heart. *Arch Path 20* 429, 1935
114 Spain, D. M., Bradess, V. A. and Parsonnet, V. Myocarditis in poliomyelitis. *Amer Heart J 40* 336, 1950
115 Steiner, M. and Bogin, M. Idiopathic cardiac enlargement associated with status thymicolymphaticus. *Amer J Dis Child 39* 1255, 1930
116 Stoeber, E. Über das „Schwielenherz" des Säuglings. *Zschr Kinderhk 65* 114, 1948
117 Stoeber, E. Weitere Untersuchungen über epidemische Myocarditis (Schwielenherz) des Säuglings, erste Mitteilung. *Zschr Kinderhk 71* 319, 1952
118 Stoeber, E. Weitere Untersuchungen über epidemische Myocarditis (Schwielenherz) des Säuglings, zweite Mitteilung. *Zschr Kinderhk 71* 592, 1952
119 Taran, L. M. Rheumatic cardiac disease in childhood a statistical study. *Amer J. Dis Child 50* 840, 1935
120 Taussig, H. B. and Oppenheimer, E. H. Severe myocarditis of unknown etiology. *Bull Johns Hopkins Hosp 59* 155, 1936
121 Tedeschi, C. G. and Stevenson, T. D., jr. Interstitial myocarditis in children. *N England J Med 244* 352, 1951
122 Ucke, A. Über akute Myocarditis. *Münch med Wschr 80* 1762, 1933
123 Uncar, H. Diffuse interstitial myocarditis in a case of epidemic encephalitis. *Amer J Clin Path 18* 48, 1948
124 Vaněk, J., Jirovec, O. and Lukeš, J. Interstitial plasma cell pneumonia in infants. *Ann paediatr 180* 1, 1953
125 Vischer, M. Beiträge zur Myokarditis im Kindesalter, besonders zur isolierten akuten Myokarditis und zur Frage der Myokarditis bei Status thymolymphaticus. *Abh Kinderhk, Beiheft 2* 1, 1924.
126 Warren, J. and Smadel, J. E. Further observations on the virus of encephalomyocarditis. *J Bact 51* 615, 1946
127 Weder, M. W., Baldwin, J. S. and Hall, J. W. Acute isolated myocarditis, review of the literature and report of a case in a ten year old child. *Pediatrics 3* 829, 1949.
128 Weisse, K. Die frühkindliche, interstitielle plasmacelluläre Viruspneumonie. *Erg inn Med 2* 610, 1951
129 Weissman, S. J. Congenital idiopathic cardiac hypertrophy. *Arch Path 33* 365, 1942
130 Wells, A. H. and Sax, S. G. Isolated myocarditis probably of sulfonamide origin. *Amer Heart J 30* 522, 1945
131 Wendkos, M. H. and Noll, J., jr. Myocarditis caused by epidemic parotitis. *Amer Heart J 27* 414, 1944
132 Williams, H., O'Reilly, R. N. and Williams, A. Fourteen cases of idiopathic myocarditis in infants and children. *Arch Dis Childh 28* 271, 1953
133 Williams, J. W. Multiple gummas of the heart in the newborn. *Amer J Path 6* 573, 1930
134 Wiskott, A. Anpassung im Kindesalter. *Dtsch med Wschr 65* 1430, 1939
135 Wuhrmann, F. *Die akute Myokarditis*. Karger, Basel und New York, 1939.
136 Wuhrmann, F. Myocarditis Myokardose Myocardie. *Schweiz med Wschr 80* 715, 1950
137 ZetterGren, L. Isolerad diffus myocardit hos barn (Fiedlermyocardit). *Svenska läkartidn 48* 81, 1951.
138 Zollinger, H. U. Die Dysorosen (sog „seröse Entzündung" Rössle Eppinger). *Schweiz med Wschr 36* 777, 1945.
139 Zuppinger, A. Zur Kenntnis der diffusen chronischen Myocarditis bei Kindern. *Arch Kinderhk 35* 381, 1903

2. Das „große Herz“ bei Myokardosen im Säuglingsalter

Diese Gruppe umfaßt alle jene Formen, die degenerative Veränderungen der Muskelfasern aufweisen und so den entzündlichen Formen gewissermaßen gegenüberstehen. Wuhrmann hat dafür die Bezeichnung „Myokardose“ vorgeschlagen, als „die nicht obligate, aber häufige lokale Manifestation einer allgemeinen Stoffwechselstörung an den Herzmuskelfasern und ihrer Interstitien“. Er sieht die grundlegende Störung in der Dysproteinämie, die entweder als solche oder, indem sie auch Störungen des Kohlehydrat-, Fett- oder Elektrolytenstoffwechsels auslöst, zu verschiedenen Formen von Myokardosen führt. Die Myokardose ist somit nicht als primäre Herzerkrankung, sondern als Folge einer Stoffwechselstörung zu betrachten, an deren Entstehung Leber- und Magenaffektionen, hormonale und nervöse Störungen sowie konstitutionelle Faktoren mitbeteiligt sein können. Die Herzaffektionen im Kindesalter läßt Wuhrmann unberücksichtigt, er streift sie lediglich bei der Besprechung der „Myocardie“, wie Josserand und Gallavardin sowie Laubry und Walser die idiopathische Herzhypertrophie des Säuglings bezeichnet haben. Im Säuglingsalter kommen aber eine Reihe von Herzaffektionen vor, die später, hauptsächlich infolge ihrer schlechten Prognose, kaum mehr zu beobachten sind. Verschiedene unter ihnen sind als Myokardosen zu bezeichnen. Wir glauben aber nicht, daß die Dysproteinämie das pathogenetische Primum movens der Affektion sei, sondern sind der Ansicht, daß die Myokardosen auf verschiedene spezifische Stoffwechselstörungen zurückzuführen sind. Leider kommen die Kinder oft in moribundem Zustande in die Klinik, so daß gründliche Stoffwechseluntersuchungen häufig fehlen.

A) Myokardosen infolge Störung des Kohlehydratstoffwechsels

Nachdem van Creveld 1928 und von Gierke 1929 auf ein eigenartiges Krankheitsbild mit Glykogenspeicherung in der Leber und den Nieren aufmerksam gemacht hatten, entstand eine umfangreiche Literatur mit gleichen oder ähnlichen Beobachtungen. Im neueren Schrifttum sind mehr als 50 Fälle von der hepato-renalen Form der Glykogenspeicherkrankheit im Sinne von van Creveld-von Gierke bekanntgeworden (Mury, Debré, van Creveld, Orsini, Piantoni, Rodríguez, Romeo). Neben den Formen von hepato-renaler Glykogenspeicherung, bei denen gleichzeitig eine Herzglykogenose vorhanden ist, sind noch Fälle bekannt, wo die Herzveränderung im Vordergrund steht, ohne oder mit nur mäßiger Beteiligung der Leber. Ferner gibt es Fälle, wo die Erkrankung als eine primäre Störung des Kohlehydratstoffwechsels zu betrachten ist, während bei anderen die Glykogenspeicherung im Herzen als eine sekundäre Erscheinung aufzufassen ist. Auch ist die Herzglykogenose je nach ihrer Lokalisation als diffus oder herdförmig zu unterscheiden. Die Unterteilung der verschiedenen Typen von Glykogenspeicherung wurde bis jetzt nicht konsequent durchgeführt, so daß darüber noch eine beträchtliche Verwirrung herrscht. Wir erachten folgende Einteilung der Herzglykogenosen als zweckmäßig:

1. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompesche Krankheit)
   Anhang: Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und des Nervensystems

2. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei van Creveld-von Gierke-Krankheit (hepato-renale Form).
3. Circumscripte Formen der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens.
4. Sekundär bedingte Glykogenspeicherkrankheit des Herzens:
   a) bei anderen Herzaffektionen,
   b) bei Kindern von diabetischen Müttern,
   c) beim Morbus haemolyticus neonatorum und schweren Icterus-Fällen des Neugeborenen,
   d) bei Frühgeburten und Neugeborenen in der Anpassungsphase (?).

1. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompesche Krankheit)

(Synonyme: Kardialer Typ der Glykogenspeicherkrankheit,
Cardiomegalia glycogenica diffusa,
von Gierkesche Krankheit des Herzens,
Rhabdomyomatosis diffusa cordis.)

1932 beschrieben **Pompe** in Holland und unabhängig davon **Bischoff** und **Putschar** in Deutschland eine eigenartige Form der idiopathischen Herzhypertrophie, die durch eine starke Glykogenspeicherung in den Muskelfasern und in verschiedenen anderen Organen, ohne besondere Beteiligung der Leber, gekennzeichnet war. Im Falle von **Pompe** handelte es sich um ein sechs Monate altes Kind, das wegen einer starken Vergrößerung des Herzens eingewiesen wurde und kurz nach der Einweisung ad exitum kam. Histologisch wurde im Myokard ein Netz von runden und ovalaren Gebilden gefunden, in deren Zentrum sich ein Kern befand und die sich bei genauer Untersuchung als stark vakuolisierte Herzmuskelfasern erwiesen. Mit der Bestschen Färbung zeigten diese Vakuolen eine mächtige Glykogenspeicherung. Schon damals fiel dem Autor die große Ähnlichkeit mit anderen Beobachtungen in der Literatur auf, vor allem mit den Fällen von **Schmincke**, die als diffuse Herzrhabdomyomatose bezeichnet wurden. **Bischoff** und **Putschar** beobachteten bei einem 13 Wochen alten Kinde ein ähnliches Bild, allerdings bestand neben der Herzglykogenose noch eine Glykogenspeicherung in der Skelettmuskulatur und der Leber. Im späteren Schrifttum wird immer wieder die Analogie zwischen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und Rhabdomyomatosis cordis hervorgehoben (**Antopol**, **di Sant'Agnese**). **Siegmund** betont ausdrücklich in seiner monographischen Arbeit über die Glykogenspeicherkrankheiten, daß die unter dem Namen Rhabdomyomatosis diffusa beschriebenen Herzveränderungen als verkannte Herzglykogenosen zu betrachten seien. Somit waren die von **Pauli** bei zwei Geschwistern und die von **Uehlinger** bei einem

mußten wegen zu mangelhafter Untersuchung ausgeschaltet werden. Wir haben bis jetzt 24 Fälle sammeln können, denen wir 7 eigene Beobachtungen hinzufügen. Die Glykogenspeicherung betrifft bei der Pompeschen Krankheit im Gegensatz zur hepato-renalen Form in der Regel nicht nur die Herzmuskulatur, sondern

findet sich auch in anderen Organen, besonders in der Skelettmuskulatur. Eigenartigerweise ist vor allem die Zunge schwer betroffen, so daß die Makroglossie zu differentialdiagnostischen Schwierigkeiten mit der Mongoloiden Idiotie oder der Athyreose führt. Vier von den 14 Beobachtungen von di Sant'Agnese zeigten eine Glykogenspeicherung in der Zunge

Eine besondere Beachtung ist jenen Formen zu schenken, bei denen sich die Herzglykogenose mit einer Glykogenspeicherung des Nervensystems kombiniert. Es resultiert daraus ein so charakteristisches Krankheitsbild, daß in klinischer Hinsicht eine Krankheit sui generis entsteht. Es sind auch Fälle bekannt, bei denen die Glykogenspeicherung ausschließlich im Nervensystem zu finden ist Die Herzglykogenose, die gelegentlich in der typischen hepato-renalen Form gefunden wird, verdient eine besondere Besprechung.

Die diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens tritt sporadisch, jedoch häufiger familiär auf, was die Fälle von Sprague, Mutgeert, di Sant'Agnese, Pauli und Rosenbaum beweisen. In der Verwandtschaft unserer Patienten kam allerdings nur einmal ein Vetter infolge eines ungeklärten Vitium cordis congenitum nach der Geburt ad exitum. Das gleichzeitige Vorkommen von Fällen von van Creveld-von Gierkescher Krankheit und Herzglykogenose in einer Familie ist ebenfalls bekannt

Das klinische Bild. Nur bei wenigen Fällen sind die klinischen Zeichen bereits bei der Geburt vorhanden In der Regel treten sie zwischen dem zweiten und dem sechsten Monat auf Wir fanden aber bei drei von unseren sieben Patienten schon während der ersten Lebenstage deutliche klinische Zeichen Die Fälle, bei denen die Krankheitssymptome erst viel später auftreten, sind nicht als diffuse, sondern eher als circumscripte Formen zu betrachten Als erstes zeigt sich eine Anorexie, ein Gewichtsstillstand nach einer normalen Gewichtszunahme, die zunehmende Dystrophie kann durch Ödeme maskiert sein. Es treten anfallsweise Dyspnoe und Cyanose auf Seltener wird ein Erbrechen beobachtet, was mit einer Glykogenspeicherung in der Muskulatur des Pylorus erklärt wird (Pylorusstenose) Das Herz ist bei der Perkussion deutlich vergrößert In der Hälfte der Fälle der Literatur war ein systolisches Geräusch über der Spitze und seltener über der Basis zu hören. Bei fünf unserer sieben Patienten bestand ein systolisches Geräusch über der Spitze Die Leber ist nur ausnahmsweise vergrößert, nur selten besteht eine starke Hepatomegalie wie im Fall 133, wo allerdings ein Icterus prolongatus (ohne Rhesuskonstellation) vorausgegangen war Eine mäßige Splenomegalie kann vorhanden sein. Fieber fehlt meistens. Beim subakuten Verlauf kann die Makroglossie in Erscheinung treten, was zu differentialdiagnostischen Schwierigkeiten mit Kretinismus und Mongoloider Idiotie führen kann. Die Feststellung einer Herzvergrößerung mit Cyanose und Dyspnoe, ohne Insuffizienzsymptome (was nur im terminalen Stadium auftritt), läßt dieses Krankheitsbild von einer akuten Myokarditis unterscheiden Das Blutbild, die Leukozyten, die Hämoglobinwerte sind normal In den Leukozyten ist mit der Bestschen Färbung des in Alkohol fixierten Ausstriches eine Vermehrung des Glykogens zu beobachten. Eine Muskelbiopsie bringt in einem großen Prozentsatz der Fälle den Nachweis einer starken Glykogenspeicherung

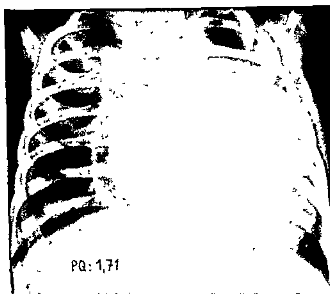


Abb 133 Fall 134 K M ♀, 4 Monate *Ksp J Nr 7478/48*
Starke Herzvergrößerung bei einer diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens

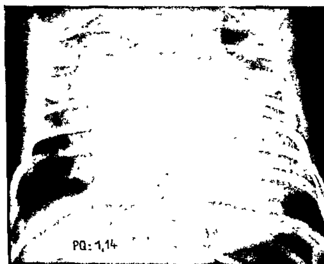


Abb 134 Fall 132 J. J ♂, 4 Tage *Ksp J Nr. 2919/43*
Starke Vergrößerung des Herzens bei diffuser Glykogenspeicherkrankheit des Herzens

Das **röntgenologische Bild** (Abb. 133 und 134) zeigt in allen Fallen eine enorme kugelige Vergroßerung des Herzens, wobei vorwiegend die linken Herzkonturen betroffen sind, was auch andere AA. bestatigen. Die Vergroßerung wird als globular bezeichnet. Die Lungen sind im Gegensatz zur Myokarditis kaum gestaut (außer in der terminalen Insuffizienzphase).

Es bestehen sehr wenige **elektrokardiographische Untersuchungen** (Clement, Sprague, di Sant'Agnese, Childs) Wir führten bei 5 unserer 7 Patienten ein Elektrokardiogramm aus, ohne daß wir die fur die Herzglykogenose pathognomonische Veranderung feststellen konnten Eine Sinustachykardie scheint immer vorhanden zu sein. Low voltage wie auch High voltage werden beobachtet, ebenso kann sich ein Linkstyp (di Sant'Agnese) oder ein Rechtstyp (von uns wiederholt beobachtet) vorfinden Das Fehlen eines Rechtstyps ist, wie einige AA behaupten, fur die Diagnose nicht ausschlaggebend. Immer sind im Sinne eines generalisierten Myokardschadens das gesenkte ST und die Inversion des T in allen Standard- sowie den Brustwandableitungen vorhanden (Abb 136) Dieses Zeichen, das von



Abb 135 Fall 133. D. M ♀, 5 Monate *Kap I Nr. 9887/46*

EKG Veränderungen bei einer diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens

Mit 1 Monat Regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 126/Min. PQ 0,08", QRS 0,05", QT 0,25" (normal) T flach negativ in I, negativ in II un III

EKG-Diagnose Diffuser Myokardschaden

Mit 5 Monaten Regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 109/Min PQ 0,08", QRS 0,07", QT 0,27" (normal) ST gesenkt in I und II, T biphasisch in I, negativ in II und III

EKG-Diagnose Schwerer diffuser Myokardschaden

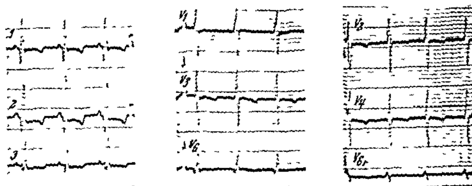


Abb 136 Fall 136

EKG bei einer Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und des Nervensystems P in I positiv, in II und III spitz positiv (was nach Debré, Soulié typisch für die Herzglykogenose wäre), P in den Brustwandableitungen nirgends zu beobachten ST gesenkt in den Standardableitungen T in allen Ableitungen verstrichen bis negativ

Diagnose Schwerer diffuser Myokardschaden, keine energetisch dynamische Insuffizienz im Phonokardiogramm

anderen AA als pathognomonisch für den falschen Abgang der Koronararterien betrachtet wird, haben wir nicht nur bei dieser Affektion, sondern auch bei der Fibroelastosis endocardica und bei Myokarditiden feststellen können Das hohe und spitze P scheint bei der Herzglykogenose typisch zu sein (Debré, Soulié), ist aber nach unserer Erfahrung nicht immer vorhanden (Abb 135)

Biochemische Untersuchungen. Da die Kinder oft erst im terminalen Zustande hospitalisiert werden, sind solche Untersuchungen leider sehr spärlich Sie erlauben uns nicht nur die Stellung der Diagnose, sondern auch die Abtrennung der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens von der van Creveld-von Gierkeschen Form Im Urin fehlt das Aceton, was wir in unseren Fällen bestätigten Die Nüchtern Blutzuckerwerte sind bei der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens normal oder ausnahmsweise leicht erniedrigt. Im Falle 136 betrug der Blutzucker 118 mg%. Die Blutzuckerbelastungskurve ist uncharakteristisch, gelegentlich flach oder normal Das gleiche gilt für die Galaktose-Belastung. Wir verdanken hauptsächlich di Sant' Agnese das Studium der biochemischen Hintergründe dieser Affektion Der Adrenalinversuch führt zu einer normalen Erhöhung des Blutzuckers (Mason, Bridge, di Sant'Agnese) Die Fähigkeit der Leber, Dextrose, Laevulose und Galaktose in Glykogen umzuwandeln, ist normal. Der Glykogengehalt im Blut (normal 9 mg%) wurde normal (van Creveld) oder erhöht gefunden (Mutgeert, Mansens) Der Fettmetabolismus ist unverändert.

Die postmortale Bestimmung des Glykogengehaltes im Herzen und in den Muskelfasern der Skelettmuskulatur zeigt stets eine beträchtliche Erhöhung der

Werte auf 6–8% des Frischgewichtes (normal 1%) Wahrscheinlich kann das Herz nicht mehr als 10% Glykogen speichern, ohne daß es zu einer mit dem Leben nicht zu vereinbarenden Störung kommt (Bridge) Diese Bestimmung wurde bis jetzt in 6 Fällen der Literatur ausgeführt und schwankte zwischen 3,5% (Antopol) und 10% (Mutgeert). Beim Falle 136 wurde die Autopsie 8 Stunden nach dem Tode ausgeführt und eine Erhöhung des Glykogengehaltes des Herzens auf 9,8% des Frischgewichtes und der Leber auf 8,4% gefunden (Die Bestimmung wurde von Prof Leuthart mit der Staudingerschen Methode ausgeführt) Eine weitere wichtige postmortale Untersuchung ist die Feststellung der normalen Glykogenolyse im Herzen und in der Leber, was die Abgrenzung von der typischen Glykogenspeicherkrankheit van Creveld-von Gierke erlaubt Bei der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens ist sie normal, während sie bei der hepato-renalen Form stets fehlt



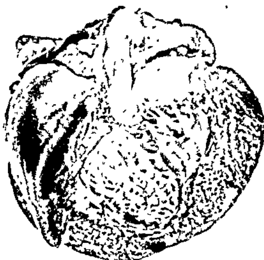


Abb 137 Fall 133

Starke Herzvergrößerung (150 g normal 20—25 g) bei einer diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens mit Fibroelastosis endocardica und Hepatomegalie.

Das pathologisch-anatomische Bild zeigt makroskopisch die starke, durch die *Hypertrophie* bedingte Vergrößerung des Herzens. Es kann das drei- bis vier- oder noch mehrfache des Normalgewichtes erreicht werden. Im Falle 133 wog das Herz 150 g (normal 20—25 g), im Falle 134 100 g (normal 20—25 g), im Falle 136 140 g (normal 20—25 g). Auf dem Schnitt sieht das Myokard blaß-bläulich-rot aus. Die Trabekel sind kräftig entwickelt. Das Endokard kann hauptsächlich im linken Ventrikel milchig-trüb und verdickt sein und histologisch einer *Fibroelastosis endocardica* entsprechen. Die Klappen sind meist zart und unverändert, sie können aber, wie beim Falle 134, knötchenartig verdickt sein. Bei der häufigen Mitbeteiligung der Skelett-, insbesondere der Zungenmuskulatur, kann eine Muskelbiopsie die Diagnose erleichtern. Als nicht obligates Begleitsymptom findet sich gelegentlich eine Glykogenspeicherung in der Leber oder anderen Organen. Findet sich im Nervensystem und besonders in den Ganglien- und Gliazellen eine Glykogenablagerung, so entsteht das Bild der *diffusen Glykogenspeicherkrankheit* des Herzens und des Nervensystems (S. 252) mit der schweren Hypotonie der Muskulatur.

Das histologische Bild. Wichtig ist, daß bei jedem Verdacht auf eine Glykogenspeicherkrankheit die Autopsie so früh wie möglich ausgeführt und die auf den Glykogengehalt zu untersuchenden Organe sofort in absoluten Alkohol statt in Formalin eingelegt werden. Bei der Hämatoxylin-Eosinfärbung erscheinen die Muskelbündel als ein diffuses Netz, bestehend aus rundlichen, röhrenartigen,



Abb. 138. Fall 134. M. H. ♂, 1 Tag. *SH J Nr. 713/50*

Histologisches Bild bei einer diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens. H. E. 160×

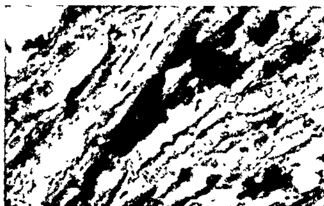


Abb 139 Fall 135

Bestsche Färbung Starke Glykogenspeicherung (in dem Photo schwarz) in den Muskelfasern des Herzens. H E 450 ×.

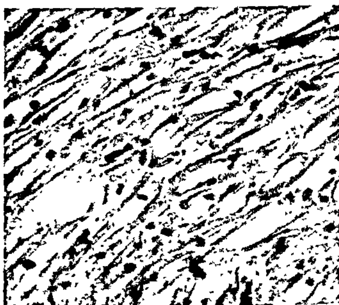


Abb 140 Fall 134

Histologisches Bild bei einer diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens H E. 450 ×.

vakuolisierten Gebilden, in deren Zentrum sich ein runder Kern befindet Diese Vakuolen färben sich mit der Bestschen Methode stark rot, sie sind eindeutig glykogenhaltig. Die Muskelfasern sind infolge der Speicherung hypertrophisch und können so schwer verändert sein, daß die Struktur vollständig verschwunden und eine Querstreifung nicht mehr zu erkennen ist Gelegentlich werden Ödeme,

vereinzelte Blutungen und Fetteinlagerungen in den Myofibrillen und im Interstitium beobachtet Auch das interstitielle Gewebe zeigt manchmal feine Glykogentropfchen. Kleine, rundzellige interstitielle Infiltrate wie im Fall 131 werden meistens als reaktiv angesehen

Pathogenese. Zum Verstandnis vieler klinischer und pathologisch-anatomischer Befunde ist ein Überblick uber die heutigen Kenntnisse des Zuckerstoffwechsels notwendig, von denen viele noch rein hypothetisch sind Das Einbeziehen endokriner Einflüsse als Ursache metabolischer Storungen mahnt vor allem zur Vorsicht. Erst die kunftigen Untersuchungen in vivo werden die Richtigkeit der Überlegungen erweisen konnen Die Arbeitshypothese fur weitere Forschungen scheint uns die Auffassung, die sich hauptsachlich auf die Untersuchungen von Cori und Cori stutzt, zu sein In Abb 141 haben wir versucht, eine schematische Darstellung des Kohlehydratstoffwechsels zu geben Die Glukose, die der Korper mit der Nahrung aufnimmt, wird durch einen Phosphorylierungsprozeß in Glykogen umgewandelt Diese Umwandlung vollzieht sich hauptsachlich durch das ubiquitare Enzym, die Hexokinase Zuerst entsteht Glukose-6 Phosphat, das zu Glukose-1-Phosphat oder dem Cori-Ester umgebaut wird. Die Phosphate werden von der Adenyl-Saure zur Verfugung gestellt. Ein weiteres Enzym, die Phosphorylase, wirkt auf den Cori-Ester und vollendet den Aufbau zum Glykogen Beim Glykogenabbau wird durch reversible Reaktionen das Glykogen in Cori-Ester und Robinson-Ester umgewandelt. Auf dieser Stufe ist zum weiteren Abbau eine leberspezifische Phosphatase notwendig, die ausschließlich aus der Leber isoliert werden kann und die in der Muskulatur fehlt Damit ist der schematische Kreis der Glykogensynthese geschlossen Dieses Geschehen wird durch verschiedene hormonale Einflusse reguliert Experimentelle Versuche haben gezeigt, daß das Insulin auf die Hexokinasetatigkeit fordernd wirkt Funktioniert das insulare System des Pankreas zu stark, so wird der Glykogenaufbau beschleunigt Eine hemmende Wirkung auf die Hexokinase hat dagegen das Hypophysenvorderlappenhormon (HVL-Hormon) Dadurch wird der durch das Enzym bewirkte Antagonismus zwischen HVL-Hormon und Insulin verstandlich Eine dem HVL-Hormon ahnlich hemmende Wirkung hat auch die Nebennierenrinde Die Unter-

hypophysare oder diencephale Pathogenese der von Gierkeschen Krankheit erklart werden Verschiedene klassische Zeichen sprechen namlich im Sinne einer *hypophysaren Unterfunktion Ein weiterer endokriner Faktor, der mitbeteiligt* sein kann, ist die antagonistische Wirkung des Adrenalins auf das Insulin Das Adrenalin spielt aber eine weitere wichtige Rolle im Kohlehydratstoffwechsel, indem es durch eine Aktivierung der Leberphosphatase fordernd auf die Glykogenolyse wirkt Diese Aktivierung erfolgt nur in Anwesenheit des HVL-Hormons Fehlt dieses, so kann das Adrenalin und infolgedessen die Phosphatase keine Glykogenolyse hervorrufen Bei der Annahme einer primaren HVL-Insuffizienz heße sich der Wegfall der Hexokinase-Hemmung und dadurch eine ver-

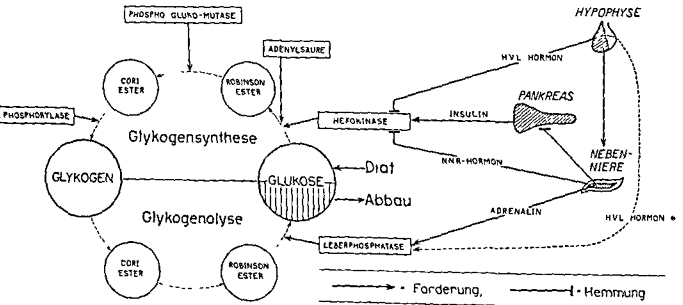


Abb. 141. Schematische Darstellung des Kohlehydratstoffwechsels in der Leber (nach Cori und Mitarbeiter)
* Das HVL Hormon ist notwendig für die Adrenalinwirkung auf die Leberphosphatase
(In den α Zellen des Pankreas wird ferner wahrscheinlich *Glucagon*, das die Glykogenolyse fordert, produziert.)

stärkte Insulinwirkung mit vermehrtem Glykogenaufbau verstehen. Solche Verhältnisse liegen bei der echten Glykogenspeicherkrankheit von Gierke vor Der Organismus versucht infolgedessen aus anderen Stoffen, hauptsächlich Fett und Proteinen, Zucker aufzubauen. Dieser Prozeß wird durch Steroide vom Corticosterontypus reguliert (Glykoneogenese) Wie weit in diesem Mechanismus der hyperglykämisierende Faktor des Pankreas, das Glucagon, das in den α-Zellen gebildet wird und gegen das Insulin antagonistisch wirkt, eine Rolle spielt, bleibt noch unklar.

Bei der hepato-renalen Form der Glykogenspeicherkrankheit werden infolge der Hypoglykämie die Proteine und die Fette vermehrt abgebaut, was zur Acetonbildung führt. Anders ist es bei der diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens, wo eine normale Glykogenolyse stattfindet, die Blutzuckerwerte normal sind und Aceton im Blute und im Urin fehlt. Hier liegt die Störung nur in der Aufbauphase, sei es im Sinne einer übertriebenen Speicherung (Hyperinsulismus, Hypopituitarismus ?) oder in der Bildung einer besonderen Form von Glykogen (Dysglykogenose) Nach Untersuchungen von Cori bei einem von di Sant'Agnese beobachteten Falle von Herzglykogenose konnte man allerdings ein ganz normales Glykogen nachweisen Die gleichen AA. fanden bei diesem Fall einen normalen Enzymbestand, so daß auch die Hypothese einer enzymatischen Störung nicht bewiesen werden konnte. (Bei anderen neulich von Cori untersuchten Fällen wurde aber gelegentlich sowohl eine Dysglykogenose wie eine enzymatische Störung gefunden) Wir betonen nochmals, daß wir nicht die Dysproteinämie, wie Wuhrmann annimmt, als primum movens der Affektion anerkennen In den Fällen der Literatur, wo die Proteine bestimmt wurden, sind keine Dysproteinämien vorhanden Wir haben zweimal die Proteine bestimmt und normal gefunden

Die Annahme, daß die Glykogenspeicherkrankheit des Herzens im Rahmen des Morbus haemolyticus neonatorum zu betrachten sei, wurde von Zwingli nicht bestätigt Unsere regelmäßig ausgeführten Rhesus-Bestimmungen zeigten keine Inkompatibilität; ist sie gelegentlich vorhanden, so ist sie als Zufallsbefund zu betrachten Ob eine andere Form von Inkompatibilität besteht, bleibt vorläufig eine interessante Hypothese Es gibt in der Tat einige Zusammenhänge, die in diesem Sinne sprechen könnten Daß sowohl beim Morbus haemolyticus neonatorum wie bei den Kindern von diabetischen Müttern eine Glykogenspeicherung des Herzens vorkommt und bei beiden Krankheitsbildern in den ersten Lebenstagen oder -wochen Ödeme auftreten, sind interessante Gesichtspunkte, die einer näheren Untersuchung würdig sind. Das Auftreten einer peripheren Erythroblastose und die Hyperplasie der Langerhansschen Inseln sind weitere gemeinsame Zeichen, die fast immer zu beobachten sind

Die Familiarität, die Kombination mit anderen Mißbildungen wie im Falle 136, wo die Glykogenose mit einer Fibroelastosis endocardica einherging (die nach den neueren Untersuchungen als Mißbildung zu betrachten ist), führen uns zur Hypothese, daß es sich um ein Erbleiden handeln könnte und daß die Herzglykogenose im Rahmen der kongenitalen Mißbildungen zu betrachten ist

Die alte umstrittene Frage, ob es sich um einen Tumor oder um eine metabolische Störung handle, scheint heute wenigstens für die diffusen Formen nicht

mehr aktuell zu sein (Omodei-Zorini, Reitano, v. Albertini, Piantoni, Anderson). Alle modernen AA sind der Auffassung, daß das histologische Bild der Glykogenspeicherung des Herzens nichts mit Tumoren zu tun hat. Über die circumscripten Formen gehen die Meinungen immer noch auseinander.

Anhang

Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und des Nervensystems

(Herzglykogenose mit Pseudo-Myatonia congenita)

Neben der Glykogenspeicherung im Herzen können auch verschiedene andere Organe befallen sein. Es zeigen sich so vielgestaltige Krankheitsbilder, bei denen aber die Herzsymptome immer im Zentrum stehen. Die Kombination der Glykogenose des Herzens und des Nervensystems verdient eine besondere Besprechung. Schneider konnte 1946 bei der Autopsie eines 9 Monate alten Kindes neben einer Glykogenspeicherung des Herzens eine ähnliche Thesaurismosis der Glia- und Ganglienzellen feststellen. Ähnliche Beobachtungen wurden später von Clement und Godman und von Childs bei zwei Geschwistern beschrieben. Auch Selberg beobachtete ein Geschwisterpaar im Säuglingsalter, das im ersten

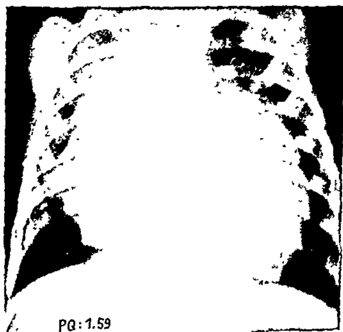


Abb. 142. Fall 136. R. M., ♂, 6 Monate. *Kap. J. Nr. 2152/53*

Schwere Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und des Nervensystems (Pseudo-Myatonia congenita), starke Herzvergrößerung in toto. Lungenemphysem. (Keine Insuffizienzerscheinungen.)

Abb 143 Fall 136 R M ♀, 6 Monate Kyp I Nr 2182/53

a) und b) Mächtige Kardiomegalie bei schwerer Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und des Nervensystems Hepatomegalie.

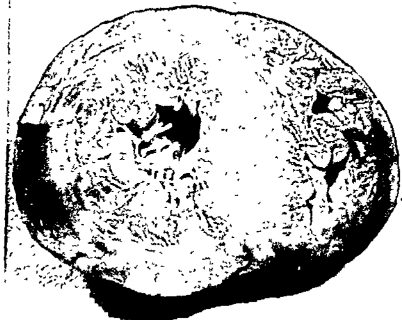




Abb 143c Fall 136

Schnitt durch das untere Drittel des Herzens bei einer Herzglykogenose (links ist die starke Hypertrophie des linken Ventrikels sowie die Fibroelastosis endocardica zu beobachten).

Lebensjahr mit dem Bilde einer generalisierten Muskelhypotonie starb. Die klinischen Zeichen der erwähnten Fälle waren die einer Myatonia congenita, kombiniert mit einer Kardiomegalie. Fall 136 ist dafür ein klassisches Beispiel; es konnte zum ersten Male bei einem sporadischen Fall die klinische Diagnose gestellt werden

Das klinische Bild ist schon im Verlauf der ersten Wochen durch eine auffallende Muskelhypotonie gekennzeichnet. Die Stimme ist schwach. Anfallsweise treten Cyanose und Dyspnoe auf. Frühzeitig entstehen Thoraxdeformitäten und besonders ein Herzbuckel. Es besteht eine Tachykardie, und nur gelegentlich hört man ein leises systolisches Geräusch über der Spitze Das Röntgenbild zeigt eine deutliche Herzvergrößerung in toto mit besonderer Beteiligung des linken Herzens Im EKG findet sich wie bei der gewöhnlichen Herzglykogenose ein diffuser Myokardschaden

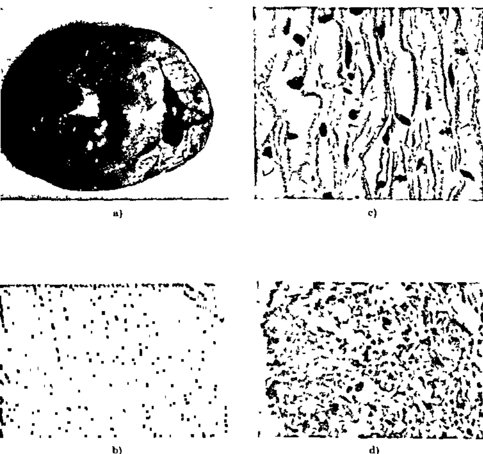


Abb 143d Fall 136

Glykogenspeicherkrankheit des Herzens

a) Schnitt zwischen unterem und mittlerem Drittel des Herzens; mächtige Herzhypertrophie

b) Myokard 60 × (van Gieson Färbung), rundliche, ovaläre, vakuolisierte Muskelfasern

c) Myokard 450 ×

d) Bestsche Färbung, hochgradige Glykogeneinlagerung in den Myofibrillen



Abb 143e Fall 136

Myokard 1200× Vollständig vakuolisierte Myofibrillen mit Kern (bei Bestscher Färbung sind die Myofibrillen mit Glykogen gespeichert)

Die **Differentialdiagnose** der diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und der hepato renalen Form ist in Tab X dargestellt. In Tab. XIII findet sich die Differentialdiagnose mit anderen Herzaffektionen des Säuglings, die zu einer Herzhypertrophie führen (S. 314)

Die **Prognose** ist immer schlecht. Bei den generalisierten Formen kommen die Kinder im Verlauf des ersten Lebensjahres fast ausnahmslos ad exitum

Die **Therapie** ist vorläufig noch unbekannt Die Verabreichung von Enzymen (wie Amylase) und Hormonen hat keinen Erfolg gezeigt. ACTH wurde bei hepatischen Formen versucht, wodurch eine Herabsetzung des Glykogengehaltes der Leukozyten erzielt wurde. Die Anwendung von Glucagon als förderndes Hormon der Glykogenolyse ist zu versuchen Die klinischen Resultate sind noch sub judice

Zusammenfassung. Die Diagnose einer diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Beginn der Erkrankung meistens zwischen dem 2 und 6. Monat,
Feststellung ähnlicher Fälle in der Familie,
anfallsweises Auftreten von Dyspnoe und Cyanose,
Herzvergrößerung ohne Insuffizienz;
im EKG diffuser Myokardschaden;
Nachweis von Glykogen in den Leukozyten und der Skelettmuskulatur,
Fehlen von Hypoglykämie, Acetonämie und Acetonurie,
evtl. Zunahme des Glykogens im Vollblut.

Bei kombinierter Glykogenspeicherung im Nervensystem:

Schwere Hypotonie der Muskulatur (Pseudo-Myatonia congenita)

Tabelle X

Differentialdiagnose der Glykogenspeicherkrankheit von Gierke und der diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe)

	Glykogenspeicherkrankheit van Creveld-von Gierke	Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe)
GLYKOGEN normal	GLYKOGEN	GLYKOGEN
Beginn	während der ersten Monate	bei Geburt oder sehr früh
Ernährungszustand	Adipositas	Dystrophie
Organbeteiligung	Leber + + +, Nieren + +, Herz — bis + +, andere Organe — bis +	Herz + + +, andere Organe + +, selten —
Hepatomegalie	+ + +	selten
EKG	unverändert oder sehr selten verändert	diffuser Myokardschaden (Inversion des T)
Verlauf	oft über mehrere Jahre, kann ausheilen	Exitus im ersten Lebensjahr
Todesursache	Coma, Infektionskrankheit	Herzinsuffizienz
Adrenalinbelastung	keine Hyperglykämie	normal
Insulinbelastung	verstärkte und verlängerte Hypoglykämie	normal
Dextrosebelastung	diabetische Reaktion	normal
Galaktose-Laevulose-belastung	flache oder normale Kurve	normal
Acetonurie	stets positiv	negativ
Postmortale Glykogenolyse	fehlt	mindestens leicht vorhanden
Blutzucker	Hypoglykämie	normal oder leicht hypoglykämisch
Glykogengehalt im Herzen	kann normal sein (1% vom Frischgewicht)	stets stark erhöht bis 10% vom Frischgewicht

Tabelle XI Eigene Beobachtungen: Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe)

Fall	Name	J.Nr	Todesalter	Anamnese	Klinisches Bild	EKG	Röntgenbild	Autopsie
130	F M ♀	9137/32 Ksp	10 Tg	Keine Blutsverwandtschaft 2/2 Kind Geburt normal Geburtsgewicht 2920 g Lingewiesen wegen Melaena	Blaß, nicht schwer krank, Herztöne rein, kein Geräusch Milz 1 Qf Am 10 Tage zeitweise stoßende *Atmung* Trinkschwierigkeiten, plötzlich Exitus Leuko 4800, Ery 4 8 Mill Hb 105%, Erythroblasten keine	—	Riesiges, *kugeliges* Herz, PQ 1,56	Nr 701. *Herz hochgradig vergrößert Endokard* des linken Ventrikels stark verdickt, starke Hypertrophie des Myokards (links 7 mm, rechts 2—3 mm) Leber und Nieren nicht vergrößert Histol Sehr große, plumpe Muskelfasern Interstitium o B In den Fasern feintropfige Glykogeneinlagerung Leber und Nieren kein Glykogen *Diagnose* **Herzglykogenose, Fibroelastosis endocardica**
131	B S ♀	7285/41 Ksp	2 Mo	Keine Blutsverwandtschaft 2/2 Kind *Geburt normal* Geburtsgewicht 2600 g, entwickelt sich gut außer Erbrechen Mit 1 Mo leicht stoßende Atmung Zunahme des Erbrechens Trinkschwierigkeiten, plötzlich *starke Dyspnoe*	Stoßende Atmung, Blässe, *Ödeme* am Oberlid, Craniotabes Herz ziemlich stark vergr, Herztöne rein, regelmäßig kein Geräusch Milz und Leber o B Exitus nach Erscheinen von Cyanose Leuko 6500, Ery 2,78 Mill, Hb 62% Erythroblasten 6/200, Rh bei 3 Geschwistern positiv	Regelmäßiger Sinusrhythmus PQ 0,12" QRS 0 05" QT 0,27" T negativ in allen Standard ableitungen EKG-Diagnose Myokard schädigung	Stark vergrößertes Herz, vermehrte Lungen *zeichnung*	Nr 902 Großes Herz, *Spitze vom linken Ventrikel* gebildet, linke Herzhöhlen stark erweitert Leber diffus feintropfig verfettet Endokard verdickt subendokardial starke Schwellung der Muskelfasern mit Vakuolen, die reichlich Glykogen enthalten, andere Zellen 4—5 mal dicker als die Herzmuskelfasern mit diffus Fett- und Glykogentröpfchen *Interstitium zellreich* (Lympho, Plasmazellen, einige Leuko) Diagnose **Herzglykogenose m rundzelliger Infiltration (Myocarditis interstitialis)**
132	J J ♂	2913/43 Ksp	6 Tg	Keine Blutsverwandtschaft Geburt normal, Geburtsgewicht? Wenig *Kindsbewegungen* während der Schwangerschaft. Herztöne leise Sofort sehr blau, stärker beim Trinken kraftlose Stimme	Hochgradige Cyanose gedunsenes Gesicht, leichte Struma Herz stark vergr, *Spitzenstoß diffus*, Herztöne rein und langsam Lautes syst und fragl präsyst *Geräusch üb Sternum* *Leichte* generalis Ödeme Zunahme der Dyspnoe, plötzlich Exitus Leuko 14500, Ery 4,6 Mill, Hb 106%, Erythroblasten 18/200	—	Enorm vergrößertes *kugeliges* Herz, PQ 1,14	Nr 1400 Stark vergrößertes Herz, besonders rechts, Spitze vom rechten *Ventrikel gebildet, rechter Vorhof* und Ventrikel stark erweitert Leber, Nieren, Pankreas makroskopisch o B Histol Starke Glykogenspeicherung in den breiten Muskelfasern, die *teilweise schollig sind* Myofibrillen nur an der Peripherie der Zellen Oft Mitosen, keine entzündlichen Veränderungen Leberverfettung *Diagnose* **Diffuse Glykogenspeicherung des rechten Herzens Leichte Struma congenita**
133	R M ♀	9857/46 Ksp	5 Mo	Keine Blutsverwandtschaft Ein Bruder † an M h n Mit 3 Tg eingew wegen M h n starke *Ödeme Ikterus* Keine Anamn. Im LKG (14 Tg) Myokardschäden die in späteren Kontrollen weiter bestehen Nach Entlassung gut bis 4 Mo dann Husten und stoßende Atmung 2 Tg vor Einweisung Temperatur 38°	Blaß livid, dyspnoisch keine Ödeme Herz stark vergrößert Töne rein, sehr laut syst Geräusch, max an der Spitze Leber 3 Qf Leuko 16800 Ery 4 8 Mill Hb 75% Erythroblasten — Proteine, Cholesterin normal Rh *Mutter* + Vater + Kind + 14 Tage später plötzlich Exitus	Mit 17 und 23 Tg, sowie mit 5 Mo immer gleiche Veränderungen Inversion des T und allmähliches *Verschwinden* des Rechtstyps	Enorm vergrößertes *Herz* besonders lks leichte Lungenstauung PQ 1 59	Nr 623 Stark vergrößertes Herz (Gewicht 150 g, normal 20,2 g) Myokard hochgradig verdickt *(links 16 mm, rechts 6 mm)* Endokard im linken Ventrikel und linken Vorhof stark verdickt Histol Keine normale Herzmuskulatur, Herzwand besteht ausschließlich aus *verzweigten* Balken mit zentralliegendem Kern, die reichlich Glykogen enthalten Beginnende Pneumonie, verfettete Leber Diagnose **Herzglykogenose, Fibroelastosis endocardica**

134	K M ♀	7478/49 Ksp	5 Mo	Keine Blutsverwandtschaft Ein Bruder mit 3 Mo wegen Rachitis? und terminaler Pneumonie +. 5/5 Kind Geburt normal, Geburtsgewicht 3500 g Mit 1 Mo Dyspepsie Seit Geburt Augenlidödeme mit 2 Mo Feststellung von leichter Cyanose Keine Ödeme mehr vorübergehend hohe Temperatur Mit 2 Mo Spitaleintritt	Kräftiges Kind, leichte Cyanose perioral, keine Ödeme, keine Dyspnoe Herz groß, Töne rein, leises syst Geräusch Leber 1 Qf Milz o B Geräusch nimmt während des Aufenthaltes zu, P max über der Spitze Galopprhythmus Leber vergrößert sich Tachypnoe, Leuko 9400, Ery 3,9 Mill, Hb 105%, Erythroblasten keine	Verändert sich während des Aufenthaltes vom leichten zum schweren Myokardschad Mit 2 Mo Frequenz 111/Min PQ 0,08" QRS 0,08" QT 0,26" tiefes Q in II und III, T I spitz + II u III tief neg	Starke Herzvergrößerung mit bes. Beteiligung der linken Konturen Keine Lungenstauung PQ 1,71	Nr 5. Herz hochgradig vergrößert. Gewicht 100 g (normal 20,2 g) Myokard blaß bräunlich rot, links 13 mm, rechts 5 mm Endokard o B Mitralis mit knötchenartigen Verdickungen Leber, Milz, Nieren vergrößert. Pankreas derb Nebennieren o. B Histol Muskelfasern ausgesprochen breit, keine Quer- und Längsstreifung Zentral ausgedehnter Bezirk, mit körnigem leerem Aspekt Glykogenfärbung deutlich positiv, Leber mit Fett- und Glykogentröpfchen. Nieren: Kein sicherer Glykogennachweis Skelettmuskulatur mit großen Vakuolen durchsetzt Glykogeneinlagerung Diagnose. **Diffuse Herzglykogenose mit leichter Beteiligung von Leber, Nieren und Muskulatur**
135	M H ♀	143/50 Stf	1 Tag	Keine Blutsverwandtschaft 1/1 Kind Geburt Asphyxie 2 Wiederbelebung während 50 Minuten	Dyspnoisches Kind, graublaß ziemlich steif und bewegungsarm Herztöne sehr laut, langsamer Rhythmus, syst Geräusch mit P max am linken Sternalrand Leuko 34400, Ery 3,4 Mill, Hb 100%, Erythroblasten 12/200	—	—	Nr 564 Herz gewaltig vergrößert, kugelförmig Gewicht 35 g (normal 14,4 g) Erweiterung der Ventrikel Endokard zart, Myokarddicke beiderseits 4 mm Leber, Nieren, Pankreas o B, linke Niere stark blutig durchsetzt Histol: Herzmuskelbündel rundlich röhrenartig mit einem Zentralkern Glykogenfärbung deutlich positiv, Einlagerung von diesem Stoff in den Muskelfasern Interstitium o B Keine Infiltrate Leber mit Fettinfiltration Diagnose **Diffuse Herzglykogenose**
136	R M ♀	2182/53 Ksp	6 Mo	Keine Blutsverwandtschaft Eine Kusine kurz nach Geburt an Herzfehler (?) gestorben 2/2 Kind Geburt normal, Geburtsgewicht 3080 g Bewegt sich seit Geburt auffallend wenig, läßt alles hängen Trinkschwierigkeiten Mit 4 Mo kann der Kopf weder gehoben noch gedreht werden Neigung zu Tachypnoe Zunehmende Blässe, Schlaffheit und Apathie. Beginnt zu husten, Auftreten eines Herzbuckels Bis zum 6 Mo hartnäckige Bronchitiden	Schlaffes, dystrophisches Kind, fast bewegungslos Ausgesprochene Muskelhypotonie an allen Gliedern Sehnenreflexe nirgends auslösbar Tachypnoe Starke Thoraxeinziehungen Beim Wimmern verfärbt es sich gräulich livid Starker Herzbuckel Herz stark vergrößert Leises systolisches Geräusch, feinblasige Rasselgeräusche über den Lungen Leukozyten 11500, Erythrozyten 5,3 Mill Hb 95%; Erythroblasten —	Schwerer Myokardschaden (Abb 143)	Riesiges, kugeliges Herz PQ 1,59	Nr 1606 Mächtige Herzvergrößerung Glykogenose des Herzens (Gewicht 140 g, normal 20,2 g) Hochgradige konzentrische Hypertrophie beider Herzkammern Endokardfibrose in der linken Herzkammer kranial sehr kleine Vorhöfe Zuführende Gefäße normal Muskulatur gewaltig verbreitert, glasig, grau rötlicher Farbton Muskeldicke links 15—18 mm, rechts 8 mm Histol: Herzmuskelfasern zeigen nur die Rahmenstrukturen. Muskelfibrillen fehlen Bei der Bestschen Färbung schwere Herzglykogenose Keine entzündlichen Infiltrate. Auch in der Leber (318 g) ist sehr reichlich Glykogen zu finden Im Zentralnervensystem, in den Glia- und Ganglienzellen deutliche starke Glykogenspeicherung Diagnose, **Schwere Glykogenose des Herzens, der Leber und des Zentralnervensystems Fibroelastosis endocardica** Die Bestimmung des Glykogens im Herzen beträgt 9,8%, bezogen auf das Frischgewicht (normal 1%)

2. Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei der van Creveld-von Gierkeschen Krankheit

Während die *diffuse Glykogenspeicherkrankheit* des Herzens (Pompe) eine große Neigung zu ähnlicher Glykogenspeicherung in anderen Organen, besonders in der Skelettmuskulatur aufweist, bleibt dagen die hepato-renale Form fast immer auf die Nieren und die Leber beschränkt. Immerhin sind Fälle beobachtet worden, wo auch eine Glykogenspeicherung im Herzen ausgesprochen war (Fälle von Siegmund, Kimmelstiel, Scheidegger). Solche Fälle müssen aber alle typischen Merkmale der von Gierkeschen Krankheit zeigen, welche in Tab. X zusammengefaßt und zum Zwecke der *Differentialdiagnose* mit den Symptomen der diffusen Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (Pompe) verglichen sind.

3. Circumscripte Formen der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens

(Synonyme: Einzelne oder multiple Rhabdomyomata cordis,
Rhabdomyomes dans la sclérose tubérose de Bourneville,
Congenital nodular glycogenic degeneration of myocardium.)

Seitdem von Recklinghausen *1862* die erste *Beschreibung* eines *Herz*-rhabdomyoms veröffentlicht hatte, mehrten sich die Beobachtungen dieser Affektion im Schrifttum bis auf 32 (Omodei-Zurini, 1923) und stiegen schließlich in der Statistik von Batchelor und Maun *(1945)* auf 63 an. Ungefähr zwei Drittel der Fälle wurden im Säuglingsalter beobachtet. Mehrere AA., wie neuerdings auch Debré, sind der Auffassung, daß die lokalisierte Herzrhabdomyomatose unter die Tumoren einzureihen sei. Von den 43 in der Literatur bekannten Fällen von tuberöser Hirnsklerose beim Säugling wurde in *58%* eine kombinierte noduläre Herzrhabdomyomatose gefunden. Auch Putschar reiht die einzelnen oder multiplen Rhabdomyomata cordis unter die Tumoren und nicht unter die Glykogenosen ein. Er bezeichnet nur die degenerativen Veränderungen als circumscripte Glykogenspeicherkrankheit des Herzens. Die letzteren zeigen in der Tat nie eine Mitbeteiligung des Nervensystems wie die typischen Rhabdomyomata. Wir haben nach den neueren Beobachtungen und der eigenen Erfahrung gesehen, daß auch bei den diffusen Formen von Glykogenspeicherkrankheit oft das Zentralnervensystem stark in Mitleidenschaft gezogen ist. Wir erachten es als durchaus angezeigt, die sog. Rhabdomyomata als circumscripte Formen der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens zu bezeichnen. Neuere pathologisch-anatomische Untersuchungen unterstützen diese Ansicht, *so daß die tumorale Genese der Rhabdomyomata* mehr und mehr von der Annahme einer lokalisierten Stoffwechselstörung verdrängt wird. Schon Siegmund wies auf die *Identität der Zellmorphologie bei der tuberösen Hirnsklerose* und der Rhabdomyomatose seu Cardiomegalia glycogenica circumscripta hin, indem er in beiden Organen Glykogen vorfand, was auch von Omodei-Zurini, Reitano, Olsen und Cooper sowie von Giampalmo bestätigt wurde. Olsen und auch Steinbiss gelangen beim Überblick der Literatur und der eigenen Erfahrungen zur Auffassung, daß als Ursache eine Entwicklungsstörung der Myofibrillen mit sekundären degenerativen Veränderungen anzusehen sei. Das *Fehlen des Nachweises der direkten Umwandlung* von Herzmuskelfasern in

atypische Zellen spricht gegen die tumorale Genese. Somit wird die früher von von Albertini unterstützte Hypothese, die die Tumornatur der Rhabdomyomata cordis ablehnte, im neueren Schrifttum bestätigt, wenn auch moderne AA. wie Hertzog (1949) die Glykogenspeicherung in den Myofibrillen immer noch in Frage stellen.

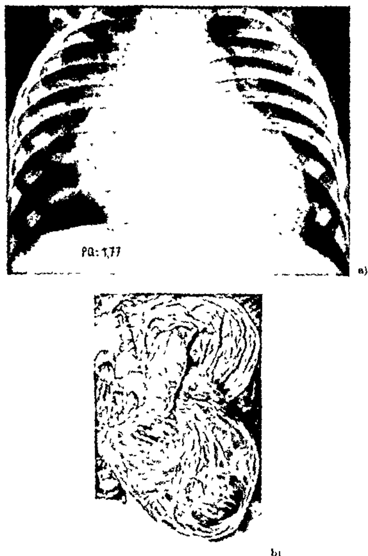


Abb. 144. Fall 137. K. H. ♂, $1^{9}/_{12}$ Jahre. Kp. J. Nr. 3714/47.
a) Starke Herzvergrößerung bei einer Cardiomegalia glycogenica circumscripta.
b) Anatomisches Präparat.

Als circumscripte Formen der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens sind aber nur solche Formen anzusehen, *die keine anderen Herzanomalien aufweisen.* Aus diesem Grund betrachten wir den Fall von Finkelstein, der früher von Carrington und Krumbhaar beschrieben wurde, nicht als circumscripte Glykogenspeicherkrankheit des Herzens, weil eine Anomalie der Koronararterie, abgehend aus der A. pulmonalis, kombiniert war. Unseres Erachtens ist dieser Fall unter die *sekundären Formen einzureihen. Alle Affektionen mit Durchblu-*

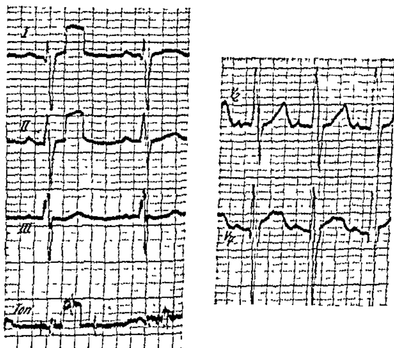


Abb 145 EKG-Veränderungen bei Fall 137 Unregelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 91/Min PQ 0,14", QRS 0,08", QT 0,30" (normal). T positiv, ST Spur gehoben in I. V_1 P biphasisch, ST isoelektrisch, T stark positiv, V_4 ST Spur gehoben, T positiv
EKG Diagnose Rechtstyp, Linkshypertrophie (?).
Phonokardiogramm · Protosystolisches Geräusch

tungsstörungen (Koronaranomalien, Fibroelastosis endocardica) können zu einem sekundären herdförmigen Auftreten von Glykogenspeicherung in den veränderten Bezirken führen. Typisch für eine circumscripte Form der Glykogenspeicherkrankheit *ist der Fall von* van Creveld *und* van der Linde *Diese circumscripten* ... rank-
le
s-

fähigkeit wenig beeinträchtigen. Nur die circumscripte Herzglykogenosen sind wahrscheinlich mit einer längeren Lebensdauer vereinbar Wenn sich zu den kardialen Symptomen zentralnervöse Zeichen der tuberösen Hirnsklerosen gesellen, treten Krämpfe und andere neurologische und psychische Störungen auf



Abb 146 Fall 137.
Histologisches Präparat bei einer Cardiomegalia glycogenica circumscripta Große Bezirke im Myokard mit Glykogentröpfchen beladen (mit Pfeil markiert). Diffuse, feintropfige Verfettung der Muskelfasern. Bestsche Färbung. 55×

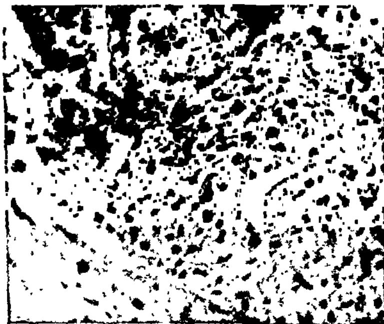


Abb 147 Das gleiche Präparat bei stärkerer Vergrößerung (450×) Man beachte neben den kaum veränderten Muskelfasern diejenigen mit starker Glykogeneinlagerung (schwarz in den Photos) Bestsche Färbung

Die Kriterien, die zur Stellung der Diagnose der diffusen Rhabdomyomatosen gelten, sind auch hier vertreten. Immerhin kann die klinische Diagnose recht schwierig und oft unmoglich sein

Eigene Beobachtung

Unter unseren Fallen fanden wir eine typische Form von circumscripter Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei einer leichten Fibroelastosis endocardica, die das schwere plurifokale Bild der Glykogenspeicherung nicht verursachen konnte, so daß wir geneigt waren, zwei Anomalien anzunehmen.

Fall 137. K H ♂, $1^{5}/_{12}$ Jahre *Ksp J.Nr. 3714/47* (Abb. 144, 145, 146, 147)

Keine Blutsverwandtschaft Geburt normal Geburtsgewicht 3250 g Trinkt schlecht, Zustand sonst gut 14 Tage vor Einweisung schlechte Gewichtszunahme, 3 Tage vorher Temperaturanstieg und Dyspepsie. Einweisung· Stark dystrophisches Kind, blaß, keine Cyanose Deutlicher Herzbuckel, großes Herz, Tone rein. Lautes systolisches Geräusch uber der Basis Leukozyten 7900, Erythrozyten 3,6 Mill Hb. 76% EKG: (Abb 145.) Rontgenbild· Sehr starke Vergroßerung des Herzens in toto, mit stark vorspringender A pulmonalis. PQ 1,77. Flaue Hili Keine Myokardschädigung. 1 Monat später nach Auftreten einer hypostatischen Pneumonie Exitus. Autopsie Nr. 1339. Herz vergroßert, Myokard uberall gewaltig verdickt, links 15—18 mm, rechts 9—16 mm Durchmesser. Pulmonal und Aortenklappen leicht verdickt Histologischer Befund. Muskelfasern breit, deutlich vermehrt, in verschiedene Bundel aufgeteilt. Längs- und Querstreifung deutlich. Keine Vermehrung des Bindegewebes Überall feintropfige Fetteinlagerung in den Muskelfasern. In großen Bezirken sind die Herzmuskelfasern stark mit Glykogentropfchen beladen. Keine zelligen Infiltrate. Ganglioneurom des Zuckerkandelschen Organs. Leberzellen stark mit Fett beladen Vereinzelte zeigen auch Glykogenspeicherung mit Protoplasma Nieren mit schwerer Verfettung der Tubuli und Glomerula Keine deutliche Glykogenspeicherung bei der spezifischen Färbung

Diagnose: Circumscripte Form der Glykogenspeicherkrankheit.

4. Sekundär bedingte Glykogenspeicherkrankheit des Herzens

a) Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei anderen Herzanomalien

Eine Glykogenspeicherung des Herzens kann in der circumscripten Form bei verschiedenen Herzaffektionen auftreten. Wir konnten sie, wie Finkelstein, beim falschen Abgang der linken Koronararterie im Bereich des Herzinfarktes feststellen. Ferner konnten wir eine Glykogenspeicherung in den Gebieten beobachten, die unmittelbar an die Fibroelastosis endocardica angrenzen (Abb 180). Die Glykogeneinlagerungen sind als die Folge einer intrakardialen Durchblutungsstorung zu betrachten Durch die starke Endokardverdickung werden die Tebesischen Klappen geschlossen, es entste[illegible]
und in der Folge eine Degeneration der [illegible]
Glykogenspeicherung. Diese Feststellun[illegible]
clastosis endocardica elektrokardiographisch oft Zeichen von schwerer Nekrose gefunden werden konnen, was die Differentialdiagnose gegenuber dem falschen Abgang der Koronararterien und anderen Herzanomalien erschwert.

Eine diffuse Glykogenspeicherung kann die Folge einer allgemeinen schweren Herzbelastung sein. Im Falle 138 kombinierte sich die sekundär bedingte Herzglykogenose mit einer ISTA mit offenem DB distal der Stenose.

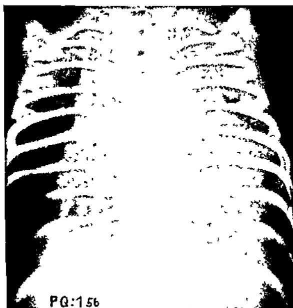


Abb 148 Fall 138 W A ♂, 8 Tage *Ksp I Nr 1705/53.*
Herzvergrößerung bei ISTA mit offenem DB distal der Stenose mit diffuser sekundärer Glykogenspeicherung in den Myofibrillen

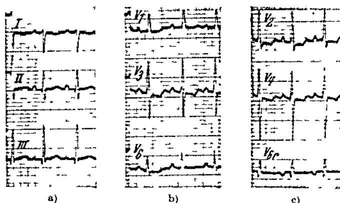


Abb 149 Fall 138
EKG Veränderungen Frequenz 171, PQ 0,12", QRS 0,07", QT nicht meßbar P in II hoch und spitz, T in I negativ, flach positiv in II und III, positiv in V_1, biphasisch in V_2 bis V_6, ST gesenkt in V_2 bis V_6 Differenz V_1 bis V_6 + 1,3 ca
Diagnose Rechtstyp Rechtshypertrophie Rechtsüberlastung P pulmonale

a)



b)

Abb. 150 Fall 138

a) und b) Starke Herzvergrößerung. Sekundäre Glykogenspeicherung nach schwerer Belastung des Herzens bei ISTA mit offenem DB distal der Stenose

Eigene Beobachtung

Fall 138. W. A. ♂, 8 Tage. *Kap J.Nr. 1705/53* (Abb 148, 149, 150).

Keine angeborenen Herzfehler oder andere Mißbildungen in der Familie. Es besteht eine Rhesus-Konstellation, ohne daß bei den ersten zwei Rh-positiven Kindern eine Sensibilisierung nachgewiesen werden konnte 2/2 Kind Geburt normal mit 3300 g. Seit Beginn Trinkmüdigkeit. Keine Cyanose und keine Dyspnoe Im Alter von 7 Tagen kollabiert der [illegible]

Mächtige Herzvergrößerung, besonders nach links, mit starker Lungenstauung PQ 1,56 EKG· *Rechtstyp, Rechtshypertrophie, Rechtsüberlastung, P pulmonale Hepatospleno-* [illegible]

speicherung ist auch in der Zunge, der Leber und den Nieren zu finden

Diagnose Aortenisthmusstenose mit DB distal der Stenose, deutliche sekundäre Glykogenose

b) Glykogenspeicherkrankheit des Herzens bei Kindern von diabetischen Müttern und beim Morbus haemolyticus neonatorum

Es war schon lange bekannt, daß die Kinder von diabetischen Müttern eine hohe Letalität aufwiesen (Allen). Die pathologischen Untersuchungen und die klinischen Beobachtungen von Miller sowie der Bostoner Schule von Joslin, hauptsächlich von White, haben ergeben, daß neben einem hohen Geburtsgewicht (Makrosomie), das nur teilweise mit einer verspäteten Geburt (postmaturity) zu erklären ist, noch eine Erythroblastose und besonders eine Herzvergrößerung bestehen Es handelt sich um eine Herzhypertrophie und histologisch findet sich eine mehr oder weniger starke Glykogeneinlagerung in den Myofibrillen Im Pankreas zeigt sich eine Hyperplasie der Langerhansschen Inseln, die Nebennieren sind hypertrophisch und in der Leber sind reichlich Blutbildungsherde vorhanden Mayer hat für dieses Krankheitsbild den Namen „Embryopathia diabetica“ vorgeschlagen *Zur Erklärung der hohen Letalität* wurde im Hinblick auf die Makrosomie zunächst das Geburtstrauma in Erwägung gezogen (Hurwitz) Es zeigt sich aber, daß gerade Kinder mit ausgesprochener Makrosomie (wie *Fall 140* mit einem *Geburtsgewicht von 4650 g*) ohne größere Schwierigkeiten am Leben zu erhalten sind Dazu sind Kaiserschnittkinder nicht weniger gefährdet als die anderen Auch die „postmaturity“, die hauptsächlich von amerikanischen Autoren beschuldigt wurde, scheint keinen großen Einfluß auf *die Letalität zu* haben Ferner sah man die erhöhte fötale Letalität durch die Schwankungen zwischen Hyper- und Hypoglykämie infolge des mütterlichen Diabetes erklärt Die wegen der Hyperglykämie der Mutter entstandene Hyperplasie der Langerhansschen Inseln kann zu hypoglykämischen Schocks und zum Tod des Fötus

führen Beim Neugeborenen wird die aus dem gleichen Grund entstehende Hypoglykämie als Todesursache angenommen. Eingehende klinische und experimentelle Tatsachen sprechen aber dagegen. Die Einführung des Insulins hat z. B. die Letalität, die heute noch 30—70% beträgt, nicht wesentlich beeinflußt Miller machte die wichtige Beobachtung, daß das gleiche klinische und pathologische Bild auch bei Kindern von Müttern anzutreffen ist, die erst einige Jahre später an einem Diabetes erkranken.

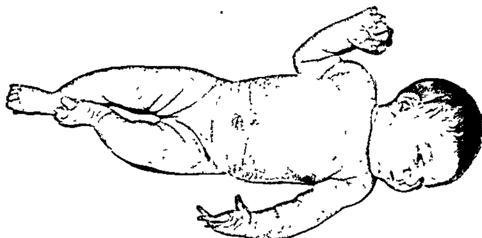


Abb 151. Fall 142 A. S. ♀, 10 Tage. *SH J.Nr 152/53*
Makrosomie beim Kind einer diabetischen Mutter Geburtsgewicht 3850 g

Die Hypoglykämie beim Neugeborenen ist bis zu einem gewissen Grade physiologisch und Säuglinge von diabetischen Müttern zeigen oft hypoglykämische Werte, die kaum von den normalen Schwankungen der Blutzuckerwerte abweichen (Smith, Norval, Desmond). Aus diesem Grund wird immer mehr angenommen, daß die Hypoglykämie nicht die Todesursache ist (Randall) Unsere Blutzuckerbestimmungen bei etlichen Kindern von diabetischen Müttern bestätigen diese Befunde der Literatur (Abb 152) Andere Autoren, wie Sisson, nehmen an, daß die zentrale Anoxie beschuldigt werden muß Intrakranielle Blutungen, die oft gefunden wurden, konnten die Ursache der zentralen Störungen sein (Fall 139) Sisson fand unter 65 Fällen 5mal eine intrakranielle Blutung. Die frühzeitige Sauerstoffverabreichung ist deswegen von großer Bedeutung

Immer mehr wendet man aber die Aufmerksamkeit auf die eigenartige Herzvergrößerung, die fast stets zu finden ist (Miller). In der Tat rücken die Herzsymptome in den Vordergrund des klinischen Bildes Unseres *Erachtens stehen* die Herzglykogenose und die wahrscheinlich daraus folgende Hypokaliämie im Zentrum der Frage. Wir glauben, daß unsere therapeutischen Maßnahmen in erster Linie das Versagen des Herzens zu bekämpfen haben.

Alter, Tage | 1 | 2 | 3 | 4 | 1o | 37

Blutzucker, mg %

16o, 14o, 12o, 10o, 8o, 6o, 4o, 2o, 0

Glukose 2g

Dext malt 2g

Nahrung 5o cc

Alter, Tage | 1. | 2 | 3 | 1o

Blutzucker, mg %

14o, 12o, 10o, 8o, 6o, 4o, 2o, 0

Glukose 2g

Dext malt 2g

Nahrung 5o cc

= Frauenmilch, = Buttermilch, = Marriott-M, = Reisschleim 2%, = Tee, Wasser

Abb. 152 Verlaufskurve der Glykämie bei Fall 140 und bei Fall 142. Die mäßige Glukoseverabreichung erlaubt die Bekämpfung der leichten Hypoglykämie.

Das klinische Bild deckt sich weitgehend mit dem anderer Sauglingsaffektionen, die zu einem „großen Herzen" fuhren. Die Cyanose, die Blasse, die Dyspnoe und die Tachykardie sind immer mehr oder weniger ausgepragt vorhanden. Bei der Geburt ist die Makrosomie auffallend Das hohe Gewicht ist teilweise durch Ödeme bedingt, was die starke Gewichtsabnahme im Verlauf der ersten Lebenstage erklart Teilweise handelt es sich um eine echte Makrosomie, die wahrscheinlich

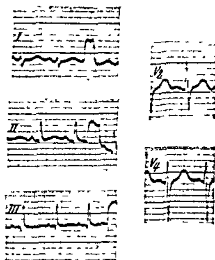


Abb 153 Fall 141. F R ♂, 1 Tag *SH J Nr. 41/52.*
EKG einer Cardiomegalia glycogenica bei einem Kinde einer diabetischen Mutter Lungenatelektase Regelmäßiger Sinusrhythmus. Frequenz 176/Min. PQ 0,10", QRS 0,06" in I, QT 0,22" (normal). P etwas hoch und spitz in II (2,8 mm), S breit und plump in I, ST isoelektrisch, T positiv in I, flach negativ in III V_1 T biphasisch, T positiv V_4: P positiv, T positiv
EKG-Diagnose. Rechtstyp, P pulmonale? Zeichen einer Belastung des rechten Herzens

als Folge der Dysendokrinie zu betrachten ist Der Blutzucker schwankt sehr stark. Bei Sauglingen von diabetischen oder pradiabetischen Müttern sinkt er oft rascher auf leicht hypoglykamische Werte und steigt langsamer an als bei normalen. Die klinischen Zeichen der leichten Hypoglykamie ... gering; in der Regel beschranken sie sich auf einen vermehrten Saugakt.

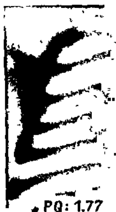
EKG. EKG-Veranderungen konnten wir ... Bei einem Fall mit einer Lungenatelektase (Fall 141) ... Zeichen der Rechtsbelastung, einen fraglichen p ... ck ein P pulmonale Bei Fall 142 war im ... M... bar (Abb. 155).

Die EKG-Veranderungen erklaren sich ... lene systematischen elektrokardiographischen U... normalen Zustanden im Verlaufe der ersten Le... kardschadigungen (ST gesenkt, Inversion der ...

a) Mit 3 Stunden



b) Mit 2 Tagen



c) Mit 11 Tagen



Abb. 154. Fall 142. Herzvergrößerung bei dem Kinde einer diabetischen Mutter, beobachtet im Alter von 3 Stunden, 2 und 11 Tagen.

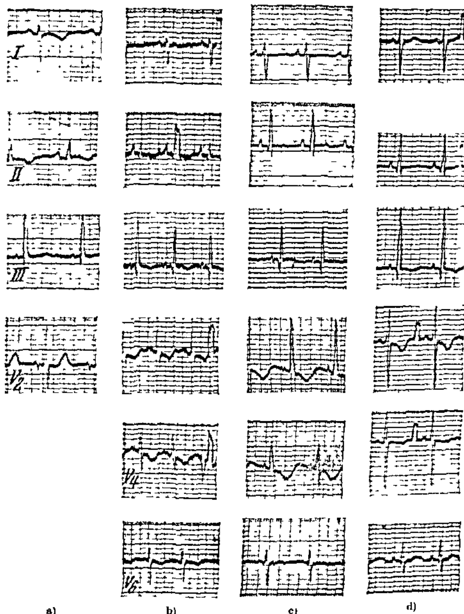


Abb. 153 Fall 142 EKG-Veränderungen bei dem Kinde einer diabetischen Mutter am 1., 3., 5 und 11. Tag

a) Mit 1 Tag: Rechtstyp, Rechtsüberwiegen. Diffuser Myokardschaden

b) Mit 3 Tagen: Rechtsüberlastung. Diffuser Myokardschaden deutlicher ausgeprägt.

c) Mit 5 Tagen: P pulmonale Myokardschaden immer noch stark ausgeprägt.

d) Mit 11 Tagen: Rechtstyp P pulmonale unverändert. Leichte Besserung des diffusen Myokardschadens. Die Zeichen der Rechtsüberlastung sind noch vorhanden.

Mit 1 Monat: Eine allgemeine Besserung des Myokardschadens ist zu beobachten.

QT-Zeit) sehr häufig in der Anpassungsphase zu beobachten sind („Physiologischer Myokardschaden"). Bei Kindern von diabetischen Müttern sind solche Veränderungen besonders ausgeprägt, langdauernd und diffus. Sie sind sicher nicht nur auf eine einzige Ursache zurückzuführen; neben der Anoxämie spielt auch eine pulmonale Komponente und besonders die Herzglykogenose eine Rolle. Inwieweit eine Hypokaliämie den Myokardschaden verursacht, und zwar, wie **Björklund** annimmt, infolge der oft festgestellten Hyperplasie der Nebennieren, ist noch nicht sichergestellt.

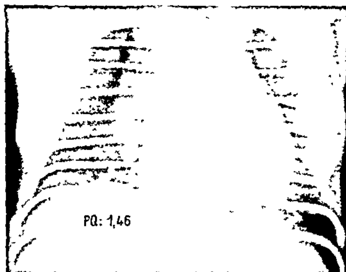


Abb. 156. Fall 139 P R. ♂, 3 Tage *SH J Nr 244/47*
Starke Herzvergrößerung bei dem Kinde einer diabetischen Mutter

Das röntgenologische Bild zeigt eine deutliche Herzvergrößerung (Abb 156). Oft ist eine Lungenstauung zu beobachten

Das pathologisch-anatomische Bild zeigt die Glykogenspeicherungen in dem vergrößerten Herzen (Hurwitz) und, wie schon erwähnt, eine Hyperplasie der Langerhansschen Inseln (Potter) Dieselbe Hyperplasie wird auch bei dem Foetus der nur potentiell diabetischen Mütter festgestellt. Eine Korrelation zwischen der Schwere des Diabetes und der Hyperplasie der Langerhansschen Inseln konnte nicht nachgewiesen werden Es besteht ferner eine Vermehrung der extramedullären Erythropoese (Abb 160).

Pathogenese. An Hand der schematischen Darstellung des Kohlehydratstoffwechsels in Abb 141 können wir das Zusammentreffen von Glykogenspeicherung, Kohlehydratstoffwechselstörung und Hyperplasie der Langerhansschen Inseln auf eine erworbene endokrine Konstellation zurückführen (die u a eine übermäßige

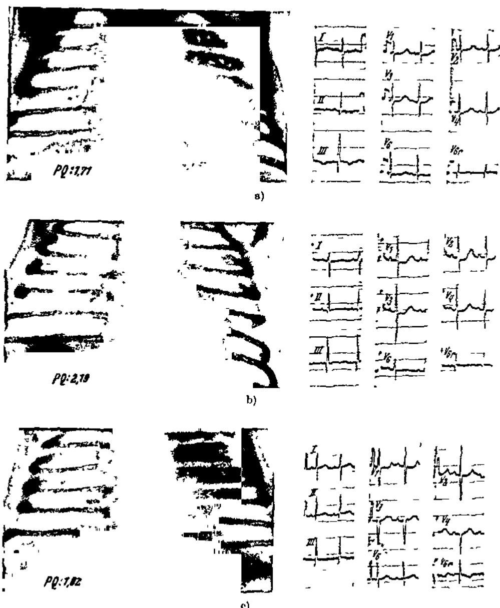


Abb. 157. Fall 143. Z. M. ♀, 3 Stunden. *Ksp. J. Nr. 9129/52.*

Morbus haemolyticus neonatorum.

a) Deutliche Herzvergrößerung (mit 5 Stunden) vor der Austauschtransfusion. Im EKG wahrscheinlich diffuser Myokardschaden (Herzglykogenose?)

b) Herzverkleinerung (mit 1 Tag) nach der Austauschtransfusion. Im EKG ziemlich schwerer Myokardschaden. QT-Zeit verlängert (0,30″) als Zeichen einer Hypocalcämie.

c) Normalisierung der Herzkonfiguration (mit 12 Tagen). Im EKG ist der Myokardschaden gebessert und die Hypocalcämie-Veränderungen sind verschwunden.

Glykogenspeicherung in den Parenchymen zur Folge hat) Die Glykogenspeicherung ist nicht auf das Herz beschrankt, sondern betrifft alle Parenchyme So fanden wir im Fall 141 in allen Organen eine Glykogenspeicherung, am ausgepragtesten in der Lunge. Gestutzt auf die Beobachtungen von Miller konnen wir also annehmen, daß von Muttern, die wahrend der Schwangerschaft noch keinen Diabetes aufweisen, aber spater Diabetikerinnen werden, die besondere endokrine Konstellation, die zur Stoffwechselstorung fuhrt, auf das Kind vererbt wird. Man darf annehmen, daß der Hyperplasie der Langerhansschen Inseln eine vermehrte Insulinproduktion entspricht. Somit ist die HVL-Hemmung auf die Hexokinase ungenugend. Es kommt zu einem verstarkten Glykogenaufbau, woraus sich moglicherweise auch die Makrosomie erklaren laßt Wie groß dabei der Einfluß des Wachstumshormons des HVL oder der Hyperfunktion der Nebennieren ist, bleibt noch abzuklaren (Fulling). Die Hypertrophie der Nebennieren wurde wiederholt bei den Kindern von diabetischen Muttern beschrieben (Miller, Gray, White, Okkels). Die Annahme einer Hyperfunktion der Nebennierenrinde ist sehr zu erwagen. Es waren so nicht nur die fast regelmaßig festgestellten Ödeme mit einer Elektrolytenretention (Na und Cl), sondern nach Bjorklund auch der Myokardschaden als eine Folge der Hypokaliamie zu erklaren.

Über das andere typische Symptom, namlich die Erythroblastose haben Miller, Johnson und Durlacher eingehende Vergleiche zwischen Kindern mit Morbus haemolyticus neonatorum und solchen von diabetischen Muttern gezogen (bei welchen ein großer Prozentsatz der Falle eine Erythroblastosis aufweist) Wir fanden bei 3 Fallen einmal 29, 80 und 22 Erythroblasten auf 100 Leukozyten, d h. absolut ausgedruckt. 2400, resp 4000 und 5300 Erythroblasten Fulling und Lodenkamper fanden im Blute der Mutter Praciptine, die mit der Erythrozytenphagozytose und der Erythroblastose in pathogenetischem Zusammenhang stehen konnen Die fur den Morbus haemolyticus neonatorum charakteristischen Symptome, namlich Anamie und Ikterus, werden bei Kindern [illegible]
beiden [illegible]
mutterlic[illegible]
sachlich von Miller systematisch ausgefuhrt wurde, ergab typische Konstellationen ausschließlich beim Morbus haemolyticus neonatorum

Auch beim **Morbus haemolyticus neonatorum** wird haufig unmittelbar nach der Geburt eine deutliche Herzvergroßerung beobachtet. Im EKG sind Zeichen einer diffusen Myokardschadigung vorhanden. Die Herzvergroßerung bleibt oft nach der Austauschtransfusion weiter bestehen, zeigt aber gelegentlich hernach eine Verkleinerung Neben der Herzglykogenose, die haufig bei der Autopsie gefunden wird, konnen noch andere Noxen zur Herzvergroßerung beim Morbus haemolyticus neonatorum fuhren, wie z B die Belastung des kleinen Kreislaufes (Cor pulmonale) und die bestehende Anamie (Abb 157) Gelegentlich wird das Herz nach der Austauschtransfusion noch großer, was durch die Hypocalcamie infolge der hohen Menge von verabreichtem Natrium citricum bedingt sein konnte.



Abb. 158. Fall 141

Vergrößerte und zahlreiche Langerhanssche Inseln bei dem Kind einer diabetischen Mutter H E.-Färbung (55×)

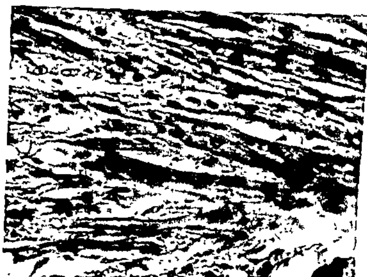


Abb. 159 Fall 141

Glykogenspeicherung (schwarze Stellen) in den Muskelfasern bei starker Vergrößerung (450×) Herzmuskelfasern breit, deutliche Längs-, weniger deutliche Querstreifung Bestsche Färbung

Die **Differentialdiagnose** ist durch die Anamnese, d h durch die Feststellung des Diabetes bei der Mutter erleichtert Die Makrosomie ist bei den anderen Formen von Säuglingskardiomegalien nicht vorhanden Ein Morbus haemolyticus neonatorum ist an den wohlbekannten Zeichen der Anämie, des Ikterus gravis, der Rhesus-Konstellation sofort zu erkennen. Die Erythroblastose ist kaum ein Unterscheidungsmerkmal.

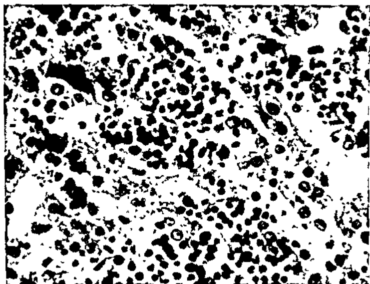


Abb 160 Fall 141. Vermehrung der Blutbildungsherde in der Leber (450 ×).

Die **Prognose** ist bei Kindern von diabetischen Muttern eher ernst (Letalitat 30% bis 70%). Es mag sein, daß die vermehrte Aufmerksamkeit auf die Herztatigkeit und eine energischere Bekampfung der Anoxie imstande sein wird, die Prognose zu verbessern. Beim Morbus haemolyticus neonatorum hat die Austauschtransfusion zu einer wesentlichen Besserung der Prognose gefuhrt.

Die **Therapie.** Bei den Kindern von diabetischen Muttern soll reichlich Sauerstoff zugefuhrt und die Herzinsuffizienz bekampft werden (Kap. V). Glukoseinfusionen sind ebenfalls zu empfehlen, es kommt ihnen allerdings nicht die große therapeutische Bedeutung zu, die ihnen fruher beigemessen wurde Zu einer Besserung der Prognose dieser Kinder fuhrt die prophylaktische Behandlung der diabetischen Mutter mit Diethylstilbesterol, beginnend in der 16 Schwangerschaftswoche (Smith), oder mit Oestrogen und Progesteron in der zweiten Halfte der Schwangerschaft (White) Beim Morbus haemolyticus neonatorum ist die Austauschtransfusion die Methode der Wahl.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer *Glykogenspeicherkrankheit* **des Herzens bei Kindern von diabetischen Müttern** kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden·

- Anamnestisch Diabetes der Mutter;
- Makrosomie,
- Cyanose, Dyspnoe und Tachykardie, gelegentlich große Leber, Erythroblastose, leichte Hypoglykamie,
- stark vergroßertes Herz,
- EKG Diffuser Myokardschaden

Eigene Beobachtungen

Fall 139. P. R. ♂, 3 Tage. *SH.J.Nr. 244/47.* (Abb 156)

Keine Blutsverwandtschaft. Mutter leidet seit 7 Jahren an Diabetes, ist jetzt 41 Jahre alt Eine 1 Sectio cesarea bei bereits totem Kinde 2. Schwangerschaft normal Schnittentbindung 1 Monat vor Termin Geburtsgewicht 2980 g, Länge 47 cm Lebensschwaches Kind, kann nicht laut schreien Hypotonie der Muskulatur Keine Cyanose Herzaktion 176 Tone mittellaut, rein Am 2 Tag entsteht ein galoppartiger Rhythmus mit vereinzelten Extrasystolen Zunehmende Ödeme Am 3. Tag deutliches systolisches Geräusch Stark beschleunigte Herzaktion Rontgenbild Vergrößertes Herz in toto. PQ 1,46 Blutzucker unmittelbar nach Geburt 160 mg% Leukozyten 23600, Erythrozyten 4,9 Mill, Hb 11%, Erythroblasten 158/200 Blutzuckerwerte: A, 1 Tag 160 mg%, 2. Tag 140 mg%, 3 Tag 160 mg% Prothrombinzeit 17''. Plötzlicher Exitus in einem Krampfanfall am 3 Tag Autopsie Nr 1054 Vergrößertes Herz, Vena terminalis-Blutung Situs inversus abdominalis partialis Keine histologische Untersuchung

Diagnose Cardiomegalia glycogenica bei einem Kind einer diabetischen Mutter Vena terminalis-Blutung

Fall 140. S P. ♂, 1 Tag *Ksp J Nr. 4557/51.*

Keine Blutsverwandtschaft. Mutter und eine Schwester ms leiden an Diabetes Bei der Mutter wurde der Diabetes erst im 7. Schwangerschaftsmonat entdeckt Blutzucker vor Geburt 195 mg% Geburt normal. Geburtsgewicht 4650 g Länge 54 cm Eintrittsstatus Großes Kind mit Gesichtsodemen Blau rote Farbe im Gesicht und an den Extremitäten

Eintritt Blutzuckerbelastung am 2 Tag normal. Rh: Kind +, Mutter +. Blutgruppe Mutter 0, Kind A. Durchleuchtung: Beim Eintritt ist das Herz besonders nach links vergrößert. Kind gedeiht schlecht in den folgenden Tagen Temperaturanstieg Im Urin immer schwach positive Eiweißproben, granulierte und hyaline Zylinder Am 18 Tag starke Dyspepsie mit Prätoxikose Blutzucker in diesem Moment 94 mg%. Alkalireserve 20 Vol %, Hyperelektrolytämie Rasche Besserung bis auf leichte Ödeme und Spur Eiweiß, die langsamer verschwinden Wird in gutem Allgemeinzustand entlassen

Diagnose Makrosomie, Herzvergrößerung und Erythroblastose bei dem Kind einer diabetischen Mutter.

Fall 141. F. R ♂, 1 Tag *SH J Nr 41/52* (Abb 153, 158, 159, 160).

Keine Blutsverwandtschaft Mutter seit 15 Jahren Diabetikerin. 31 Jahre alt. Vater unbekannt Schwangerschaft normal. Geburt 2 Monate vor Termin Geburtsgewicht 2260 g Länge 49,5 cm. Lebensfrisch Blutzucker der Mutter bei der Geburt 180 mg%, Kind 60 mg%

Feines Rasseln

und Leber o B

), Erythrozyten

4,7 Mill Hb 140% Erythroblasten 44/200, Retikulozyten 70‰ Rh Mutter +. Durchleuchtung Beidseitig stark vergrößertes Herz EKG · (Abb 153) Nach einigen Stunden wird die Cyanose stärl

groß Herz ersch

hypertrophisch

deutlicher Dreischichtung der Rinde (Gewicht je 5,4 g) Nieren

Befund Herzfasern breit, deutliche Längs-, weniger deutliche Querstreifung. Kerne gut färbbar, rund bis längsoval, Muskelfasern ohne sudanophile Einschlüsse. Bindegewebe sehr zellreich und faserarm Stark gefüllte Kapillaren Mit der Bestschen Färbung lassen sich in den Muskelfasern fast stets in Kernnähe und teilweise im Interstitium Best-positive, feinste Glykogengranula nachweisen Größere Glykogengranula findet man auch in den Lungen, im

Bereich der Septa und in den Gefäßwänden, nur wenige dagegen in der Leber und in den Nieren, keine in der Milz und den Nebennieren Nebennieren normal. Thyreoidea unverändert. Im Pankreas etwas vermehrte Langerhanssche Inseln Die EKG-Veränderungen konnten auch durch die Lungenatelektase erklärt werden

Diagnose: Cardiomegalia glycogenica bei dem Kinde einer diabetischen Mutter. Glykogenose der Lungen, mäßige der Leber und Nieren. Subarachnoidalblutung

Fall 142. A. S. ♀, 1 Tag *SH.J Nr. 152/53* (Abb 151, 152, 154, 155)

Keine Blutsverwandtschaft Mutter leidet seit 12 Jahren an schwerem Diabetes, ebenso ihr Vetter. Zu Beginn der Schwangerschaft Verschlechterung, gegen Ende Stabilisierung bei täglich 56 E. Insulin in 2 Malen Beginnende Retinopathie diabetica. Geburt spontan Geburtsgewicht 3850 g Apnoisch, leicht cyanotisch, mit sehr succulenter Haut Herztöne rein Leber 2½ Querfinger unter Rippenbogen Die Thoraxaufnahme ergibt eine deutliche

Diagnose: Makrosomie. Herzvergroßerung bei dem Kinde einer diabetischen Mutter

Fall 143 Z M. ♀, 3 Stunden. *Ksp J.Nr 9129/52* (Abb 157)

Stammt aus einer Rhesus-Familie mit 3 Kindern, wovon eines bereits mit Anämie bei

Kind 0 Rh +, ccDE Indirekter Coombs-Test positiv 1 128. Antikörper im mutterlichen Serum in NaCl 1 8, in Alb 1 32 Rontgenbild. Großes Herz EKG Diffuser Myokardschaden Austauschtransfusion mit 650 cc Rh—, 0 Blut Nach der Transfusion wird das Herz kleiner EKG Zeichen einer Hypocalcämie und eines Myokardschadens Nach 12 Tagen normalisiert sich das Bild rontgenologisch und elektrokardiographisch (Abb 157)

Diagnose: Herzvergroßerung beim Morbus haemolyticus neonatorum

Literatur

Das große Herz bei Myokardosen

1 Abricossoff, A J Ein Fall von multiplem Rhabdomyom des Herzens und gleichzeitiger herdformiger kongenitaler Sklerose des Gehirns *Beitr path Anat 45*·376, 1909

2 von Albertini, A Zur Frage der Myoblastenmyome der Zunge *Schweiz Zschr. Path 1* 431, 1938

3 Allen, F M Experimental studies in diabetes Series 2 The internal pancreatic function in relation to body mass and metabolism, the influence of pregnancy upon experimental diabetes *Amer J Physiol 54* 451, 1921

4. Anderson, P M Glycogen accumulation disease *Med J Australia 1* 362, 1935

5 Antopol, W, Boas, E. P., Levison, W. and Tuchman, L R Cardiac hypertrophy caused by glycogen storage disease in a fifteen year old boy *Amer. Heart J. 20*· 546, 1940

6 Antopol, W, Heilbrunn, J and Tuchman, L R Enlargement of heart due to abnormal glycogen storage in von Gierke's disease *Amer. J Med Sc 188* 354, 1934

7 Batchelor, T. M and Maun, M E.: Congenital glycogenic tumors of the heart *Arch Path 39* 67, 1945

8 Berger, L. et Vallée, A.: Les rhabdomyomes congénitaux du coeur *Ann anat. path. 7*.797, 1930

9 Bischoff, G Zum klinischen Bild der Glykogen-Speicherungskrankheit (Glykogenose). *Zschr. Kinderhk.* 52:722, 1932.

10 Bjorklund, S I: Children of diabetic mothers, electrocardiographic studies in the newborn *Acta paediatr* 42 526, 1953.

11. Bridge, E. M and Holt, L E., jr Glycogen storage disease, observations on pathologic physiology of two cases of hepatic form of disease *J. Pediatr* 27 299, 1945.

12. Brunck, J. Zur Pathogenese der von Gierkeschen Glykogenspeicherungskrankheit *Beitr path. Anat.* 111.445, 1951

13 Bulgarelli, R Studio del morbo di Gierke *Policlin inf.* 14 338, 1946.

14 Carrington, G L and Krumbhaar, E. B · So-called idiopathic hypertrophy in infancy *Amer J Dis Child* 27 449, 1924.

15 Childs, A W, Crose, R F. and Henderson, P H Glycogen disease of the heart; report of two cases occurring in siblings *Pediatrics* 10 208, 1952.

16. Clement, D H. and Godman, G. C. Glycogen disease resembling mongolism, cretinism and amytonia congenita *J. Pediatr.* 36 11, 1950

17. Cori, C F. Symposium on carbohydrate metabolism, glycogen breakdown and synthesis in animal tissues *Endocrinology* 26 285, 1940

18 Cori, G T and Cori, C F The activating effect of glycogen on the enzymatic synthesis of glycogen from glucose-1-phosphate *J Biol Chem* 131 397, 1939.

19 Cori, G T, Cori, C F and Schmidt, G The role of Glucose 1 Phosphate in the formation of blood sugar and synthesis of glycogen in the liver *J Biol Chem.* 129 629, 1939.

20 Crawford, T Glycogen disease. *Quart J Med* 15 285, 1946

21 van Creveld, S Over een byzondere stoornis in de koolhydraatstofwisseling in den kinderleeftyd *Mschr kindergeneesk.* 75 349, 1928

22 van Creveld, S · Investigations on glycogen disease *Arch Dis Childh* 9 9, 1934

23 van Creveld, S · Glycogen disease *Medicine* 18:1, 1939

24 van Creveld, S Glycogen disease. *Arch Dis Childh* 27.113, 1952

25. van Creveld, S. and van der Linde, H. M: Cardiomegalia glycogenica circumscripta *Arch Dis. Childh* 14.14, 1939.

26. Debré, R.: Les polycories *Presse méd* 43·801, 1935

27. Debré, R. *Polycories* Doin, Paris, 1947.

28 Debré, R., Thieffry, S, Mozziconacci, P., Bargeton, E et Ramade, J · La sclérose tubéreuse de Bourneville chez le nourrisson et le petit enfant *Arch franç pédiatr.* 9·342, 1952

29 Desmond, M M · Observations related to neonatal hypoglycemia *J Pediatr* 43 253, 1953.

30 de Duve, C Glucagon, the hyperglycaemic glycogenolytic factor of the pancreas *Lancet* 2 99, 1953

31. Ellis, R W B Congenital hypertrophy of heart? (Cardiomegalia glycogenica specimen) *Proc Roy Soc Med* 28 1330, 1935

32 Fanconi, G. La tesaurismosi nell'infanzia *Arch. ital pediatr* 9 169, 1942

33. Fanconi, G. Die klinische Bedeutung des Rhesusfaktors, Rück- und Vorschau *Helvet paediatr acta* 1 *Beiheft Fasc* 5 9. 1946

34 Farber, S Congenital rhabdomyoma of the heart *Amer J Path* 7 105, 1931

35 Finkelstein, L E Cardiomegalia glycogenica circumscripta *Amer J. Med Sc* 191·415, 1936

36. Fulling, G und Lodenkämper, H Zur Klinik, Serologie und Pathogenese der Erythroblastose bei Neugeborenen diabetischer Mütter *Zschr Kinderhk* 73 174, 1953

37 Giampalmo, A Sulla glicogenosi mio cardica (i cosidetti rabdomiomi del cuore nel quadro della malattia di von Gierke) *Policlin inf* 12 239, 1944

38 [illegible]

82 497, 1929

39 Gray, S H and Feemster, L C · Compensatory hypertrophy and hyperplasia of the islands of Langerhans in the pan- [illegible]

[illegible] zens im hypoglykämischen Schock *Arch. Kreislaufforsch* 2·70, 1937.

41. Hargrove, M D, Hall, W. M. and Dienst, F T., jr.: Rhabdomyosarcoma of the heart. *Amer Heart J.* 39·918, 1950

42 HEGGLIN, R : Über den Begriff der Myokardose. *Cardiologia* 20.53, 1952.

43 HEGGLIN, R. und GRAUER, H : Über Beziehungen des Glykogengehaltes im Myokard zur energetischen Herzinsuffizienz. *Helvet, med. acta* 13:356, 1946

44 HELWIG, E. B.: Hypertrophy and hyperplasia of islands of Langerhans in infants born of diabetic mothers *Arch Int Med* 65:221, 1940

45 HERTZ, W. Untersuchungen über den vitalen und postmortalen Kohlehydratstoffwechsel bei Glykogenose und gestorter Schilddrusentätigkeit *Zschr. Kinderhk* 58 259, 1936

46 HERTZ, W. und JECKELN, E Glykogenspeicherkrankheit unter dem klinischen Bild des Myxodems. *Zschr Kinderhk* 58 247, 1936.

47 HERTZOG, A J · Congenital rhabdomyomatosis of the heart *Arch. Path* 47.191, 1949.

48 HOLT, L. E Hepatic form of glycogen disease (von Gierke's disease) *Pediatrics* 9 496, 1952

49. HUPPERT, P. Die Glykogenspeicherkrankheit im Lichte moderner Kohlehydratforschung *Diss med*, Zurich, 1950

50 HURWITZ, D. and IRVING, F C Diabetes and pregnancy. *Amer J Med. Sc* 194·85, 1937

51 JOSLIN, E P, ROOT, H F, WHITE, P, MARBLE, A *The Treatment of Diabetes Mellitus* Lea and Febiger, Philadelphia, 1952

52 JOSSERAND, E et GALLAVARDIN, L · De l'asystolie progressive des jeunes sujets par myocardite subaiguë primitive *Arch gén méd* 188 513, 684, 1901

53 KIDDER, L A Congenital glycogenic tumors of the heart *Arch Path* 49 55, 1950

54 KIMMELSTIEL, P Über Glykogenose *Beitr path Anat* 91 1, 1933

55 KOMROWER, G M Blood sugar levels in babies born of diabetic mothers *Arch Dis Childh* 29 28, 1954

56 LABATE, J S Congenital rhabdomyoma of the heart, report of case *Amer J Path* 15 137, 1939

57 LANGEWISCH, W H and BIGLER, J A Disorders of glycogen metabolism, with special reference to glycogen storage disease and galactosemia *Pediatrics* 9 263, 1952

58. LAUBRY, C. et WALSER, J : Sur un cas d'insuffisance cardiaque primitive; les myocardies *Bull. Soc méd hôp. Paris* 41. 409, 1925

59 LOESCHKE, A.. Zur Klinik der Glykogenspeicherungskrankheit (von Gierkesche Krankheit) *Zschr Kinderhk.* 53:553, 1932

60 LONGINO, L. A and MEEKER, I. A, JR. Primary cardiac tumors in infancy. *J. Pediatr* 43.724, 1953

61 MACKLIN, M. T The diagnosis of Rh incompatibility especially by microscopic appearance, its relation to the syndrome formerly diagnosed as erythroblastosis *J. Pediatr* 25 533, 1944

62 MANSENS, B J Idiopathische hypertrophie van het hart diffuse rhabdomyomatose en glycogenziekte *Mschr. kindergeneesk* 6.246, 1937.

63 MARTIN, J F. and BONTE, F J Glycogen disease, report of two cases with cardio megaly *Amer. J. Roentgenol.* 66.922, 1951

64 MASON, H H and ANDERSEN, D H.: Glycogen disease. *Amer J Dis Child* 61 795, 1941

65 MAURIAC, P. Hépatomégalies de l'enfance avec troubles de la croissance et du métabolisme des glucides. *Paris méd* 93 525, 1934

66 MAYER, J. B.. Die Embryopathia diabetica *Zschr Kinderhk.* 71·183, 1952.

67 MILLER, H C. Cardiac hypertrophy and extramedullary erythropoiesis in newborn infants of prediabetic mothers *Amer J Med Sc* 209 447, 1945

68 MILLER, H C. The effect of diabetic and prediabetic pregnancies on the fetus and newborn infant *J Pediatr.* 29.455, 1946

69 MILLER, H C., HURWITZ, D and KUDER, K. Fetal and neonatal mortality in pregnancies complicated by diabetes mellitus *J Amer. Med Ass.* 124·271, 1944

70 MILLER, H C, JOHNSON, R D. and DURLACHER, S. H : A comparison of newborn infants with erythroblastosis fetalis with those born to diabetic mothers *J. Pediatr.* 24 603, 1944.

71 MILLER, H. C. and ROSS, R. A. Relation of hypoglycemia to the symptoms observed in infants of diabetic mothers. *J Pediatr* 16 473, 1940.

72. MILLER, H. C. and WILSON, H. M.: Macrosomia, cardiac hypertrophy, erythroblastosis, and hyperplasia of the islands of Langerhans in infants born to diabetic mothers. *J. Pediatr.* 23:251, 1943.
73. MOWRY, R. W. and BANGLE, R.: Histochemically demonstrable glycogen in the human heart with special reference to glycogen storage disease and diabetes mellitus. *Amer. J. Path.* 27:611, 1951.
74. MUNCHINGER, R.: Untersuchungen über die Aktivität der Adenosinphosphatase im Herzmuskel, als Beitrag zur Pathogenese der sog. energetisch-dynamischen Herzinsuffizienz. *Cardiologia* 22:145, 1953.
75. MERY, J.: Le syndrome de von Gierke (Glycogénose). *Ann. paediatr.* 158:177, 1942.
76. MUTGEERT, B. L.: Over aangeboren groot hart, speciall in verband met de glycogeenziekte. *Mschr. kindergeneesk.* 6:233, 1937.
77. NORVAL, M. A., KENNEDY, R. L. J. and BERKSON, J.: Blood sugar values in newborn infants. *J. Pediatr.* 31:342, 1949.
78. O'FLYNN, E. and MACKAY, H. M. M.: Tuberose sclerosis with rhabdomyomata in the heart. *Proc. Roy. Soc. Med.* 30:1063, 1937.
79. OKKELS, H. and BRANDSTRUP, E.: Studies on thyroid gland, pancreas, hypophysis and thyroid in children of diabetic mothers. *Acta path. microbiol. Scand.* 15:268, 1938.
80. OLSEN, R. E. and COOPER, R. J.: Congenital nodular glycogenic degeneration of the myocardium. *Amer. J. Path.* 17:125, 1941.
81. OMODEI ZORINI, A.: Contributo alla conoscenza di rabdomiomi del cuore. *Arch. sc. med.* 46:97, 1923.
82. ORSINI, M.: *Glicogenosi, nuovo contributo clinico diagnostico, biochimico ed istologico.* Il Pensiero Scientifico, Roma, 1950.
83. PAULI, W.: Zwei Fälle von angeborener diffuser Rhabdomyomatose des Herzens bei Geschwistern. *Mschr. Kinderhk.* 66:22, 1936.
84. PEDERSEN, J.: *Diabetes and Pregnancy. Blood Sugar of Newborn Infants.* Danish Science Press, Copenhagen, 1952.
85. PIANTONI, L.: *Thesaurismosis glycogenica cardio-hepatomegalica.* Biazzi, Milano, 1944.
86. POMPE, J. C.: Over idiopatische hypertrophie van het hart. *Ned. tschr. geneesk.* 76:304, 1932.
87. POMPE, J. C.: Hypertrophie idiopathique du coeur. *Ann. anat. path.* 10:23, 1933.
88. POMPE, J. C.: Cardiomegalia glycogenica. *Thèse méd.*, Amsterdam, 1936.
89. POTTER, E. L.: *Pathology of the Fetus and the Newborn.* The Year Book Publishers, Chicago, 1952, p. 343.
90. POTTER, E. L., SECKEL, H. P. G. and STRYKER, W. A.: Hypertrophy and hyperplasia of the islets of Langerhans of the fetus and of the newborn infant. *Arch. Path.* 31:467, 1941.
91. PRICHARD, R. W.: Tumors of the heart, review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch. Path.* 51:98, 1951.
92. PUTSCHAR, W.: Über angeborene Glykogenspeicherkrankheit des Herzens „Thesaurismosis glycogenica" (v. Gierke). *Beitr. path. Anat.* 90:222, 1932.
93. RANDALL, L. M. and RYNEARSON, E. H.: Delivery and care of the newborn infant of the diabetic mother. *J. Amer. Med. Ass.* 107:919, 1936.
94. REITANO, R. e NUCCIOTTI, L.: Sulla istogenesi del rabdomioma del cuore. *Cuore e circol.* 17:605, 1933.
95. VON RECKLINGHAUSEN, F.: Ein Herz von einem Neugeborenen mit Tumoren (Myomen). *Mschr. Geburtshk.* 20:1, 1862.
96. RIST, H.: La myocardite subaiguë primitive chez l'enfant. *Thèse méd.*, Paris, 1943.
97. ROMEO, G.: *Tesaurismosi glicogenica.* Rivista Pediatrica Siciliana, Catania, 1952.
98. ROSENBAUM, H. D., NADAS, A. S. and NEUHAUSER, E. B. D.: Primary myocardial disease in infancy and childhood. *Amer. J. Dis. Child.* 86:28, 1953.
99. SALDUN DE RODRIGUEZ, M. L., PELUFFO, E., VOLPE, A.: *Tesaurismosis en el niño.* El Ateneo, Buenos Aires, 1950.
100. DI SANT'AGNESE, P. A.: Persönliche Mitteilung, 1953.
101. DI SANT'AGNESE, P. A., ANDERSEN, D. H., MASON, H. H. and BAUMAN, W. A.: Glycogen storage of the heart. I. Report of two cases in siblings with chemical and pathologic studies. *Pediatrics* 6:402, 1950.
102. DI SANT'AGNESE, P. A., ANDERSEN, D. H. and MASON, H. H.: Glycogen storage disease of the heart. 2. Critical review of the literature. *Pediatrics* 6:607, 1950.
103. SCHEIDEGGER, S.: Infantile Herzhypertrophie. *Schweiz. Zschr. allg. Path.* 8:295, 1945.

104 Schwinck, A Kongenitale Herzhypertrophie, bedingt durch eine diffuse Rhabdomyombildung *Beitr path Anat 70*, 513, 1922

105 Schneider, J · Infantile Herzhypertrophie, Beitrag zur Frage der Glykogenspeicherungskrankheit *Helvet. paediatr acta 1* 368, 1946

106 Selberg, W Die Glykogenose des Säuglings unter dem Bilde einer tödlich verlaufenden cerebrospinalen Erkrankung *Zschr Kinderhk 72*:306, 1953

107 Siegmund, H : Glykogenspeicherungskrankheiten *Verh Ges Verdauungskr. 14* 150, 1939

108 Sisson, W. R . The neonatal problem in infants of diabetic mothers *J Amer Med. Ass 115*:2040, 1950

109 Smith, C. A. *The Physiology of the New born Infant* Thomas, Springfield, Ill, 1951

110 Sprague, H. B , Bland, E F and White, P D Congenital idiopathic hypertrophy of heart, a case with unusual family history *Amer J Dis Child 41* 877, 1931

111 Staudinger, H Glykogenbestimmung in Organen *Zschr physiol Chem 275* 122, 1942

112 Steinbiss, W Zur Kenntnis der Rhabdomyome des Herzens und ihrer Beziehungen zur tuberösen Gehirnsklerose *Virchows Arch path Anat 243* 22, 1923

113 Sussman, W. and Stanley, J , Congenital glycogenic tumor of the heart. *Amer. Heart J 40* 312, 1950.

114. Uehlinger, E Über einen Fall von diffusem Rhabdomyom des Herzens. *Virchows Arch path Anat. 258* 719, 1925

115 Virchow, R Congenitale cavernöse Myome des Herzens *Virchows Arch. path Anat 30* 468, 1864

116 Wachstein, M., Glycogen storage (von Gierke's) disease predominantly involving heart; report of a case with histochemical phosphatase studies *Amer J. Med Sc 214*·401, 1947

117 Wegman, M E and Egbert, D S Congenital rhabdomyoma of the heart associated with arrhytmia *J. Pediatr 6*.818, 1935

118 White, P.: *Diabetes in Childhood and Adolescence* Lea and Febiger, Philadelphia, 1932

119. White, P Pregnancy complicating diabetes *Amer J. Med 7* 609, 1949

120 Wolff, K. Beitrag zur Morphologie und Chemie der Glykogenspeicherkrankheit *Beitr path Anat 97*·289, 1936

121 Wuhrmann, F.: Myocarditis Myokardose - Myocardie *Schweiz med Wschr. 80* 715, 1950

122 Zwingli, M. Erfahrungen mit dem Rhesusfaktor am Zürcher Kinderspital. *Helvet paediatr acta 1*· *Beiheft* *Fasc* 5 26 1946

B) Myokardosen infolge Störung des Fettstoffwechsels

Von vielen AA , die sich mit der Frage der Glykogenspeicherkrankheit beschäftigt haben, wurde festgestellt, daß bei Myokardosen neben der Glykogen- oft auch eine Fettspeicherung vorliegt Die Fettdegenerationen der verschiedenen Organe, in erster Linie der Leber, des Herzens und der Nieren, infolge infektiöser oder toxischer Noxen ist allgemein bekannt Zwei Formen von starker Fettdegeneration des Myokards, nämlich die Fettpolycorien und das Kugel-Stoloff-Syndrom mit oder ohne ähnliche Beeinträchtigung anderer Organe, sind hier zu erwähnen Unter dem Kugel-Stoloff-Syndrom versteht man gemäß der Definition des Autoren eine essentielle, nichtentzündliche Degeneration des Myokards mit Herzerweiterung und Hypertrophie Die Ursachen dieser Affektion sind noch nicht bekannt Wir besitzen aber klinische und besonders biochemische Methoden, die uns erlauben, in vielen Fällen die Diagnose zu stellen und eventuelle Rückschlüsse für die Therapie zu ziehen Die Besprechung der infektiös-toxisch bedingten Fettmyokardosen erübrigt sich in diesem Rahmen

1. Die Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Fettpolycorie

1930 beschrieben Debré und Sémelaigne eine besondere Form von Speicherkrankheit bei einem 8 Monate alten Kinde, die in der Pubertat langsam verschwand. Bioptisch konnte im Kleinkindesalter eine gewaltige Steatose der Leber festgestellt werden. Besondere pathologische Veranderungen des Herzens wurden nicht erwahnt Das klinische Bild deckt sich mit demjenigen der Glykogenspeicher-

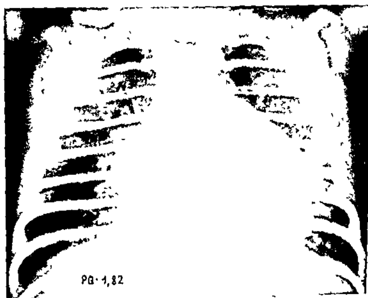


Abb 161 Fall 144, W K ♂, 4 Tage *Ksp J Nr 1174/46*
Starke Herzvergroßerung bei einer Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Fettpolycorie

krankheit, indem auch Kleinwuchs, eine gewaltige Hepatomegalie und ein Kohlehydrathunger bestanden Eine Hypoglykamie und eine Glykosurie wurden wiederholt konstatiert, hingegen werden die Acetonurie und die Hypercholesterinamie, die bei der Glykogenspeicherkrankheit immer vorhanden sind, nicht gefunden. Schon Bjorum hat die Beobachtung mitgeteilt, daß 4 von 11 Geschwistern im Verlaufe der ersten Monate unter dem gleichen Bilde einer Steatosis hepatis ad exitum kamen Das familiäre Auftreten sowie die Feststellung der gewaltigen fruhzeitigen Fettspeicherung in den Organen, ohne daß weder bei der Mutter in der Schwangerschaft noch beim Kinde infektiose oder toxische Noxen zu beobachten waren, lassen eine kongenitale Storung des Fettstoffwechsels annehmen. Auch der von Abegg beschriebene Fall einer alimentaren hepatogenen Fettretention bei einem 11 Jahre alten Kinde gehort wohl in diese Gruppe Van Creveld und Debré haben die „polycorie lipidique hépatique" eingehend studiert und fanden, daß sie auf Grund der Hypoglykamie und der fehlenden reaktiven Hyperglykamie beim Adrenalintest, der viel geringeren Hyperlipamie und Hypercholе-

sterinamie und des Fehlens von Aceton im Urin von der Glykogenspeicherkrankheit im Sinne von Gierke abgegrenzt werden konnte. Nach van Creveld fehlt die Acetonurie auch nach Fettbelastung. Solche Polycorien können aber nicht nur in der Leber, sondern auch im Herzen beobachtet werden, ja die Herzverfettung kann *sogar, wie wir es in einem Fall beobachteten, im Vordergrund stehen und den Tod* verursachen. Fall 144 ist ein typisches Beispiel einer Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Fettpolycorie. Es bestanden keinerlei Erkrankungen der Mutter während der Schwangerschaft, sie hatte sich einzig während der letzten Wochen schwindelig gefühlt. Medikamente wurden ihr keine verabreicht. Schon bei der Geburt hatte der behandelnde Arzt beim Kinde wegen Dyspnoe, leichter Cyanose und Tachykardie sowie einem deutlichen systolischen Geräusch einen Herzfehler vermutet. Das Kind war zuerst auffallend weiß und dann cyanotisch bis zum Tode am 4. Lebenstag. Wir fanden eine starke Herzvergrößerung mit Hepatomegalie. Eine Rhesus-Inkompatibilität bestand nicht. Das EKG zeigte eine *starke intraventrikuläre Reizleitungsstörung, die allerdings im Hinblick auf den* moribunden Zustand mit Reserve bewertet werden muß. Ohne Zweifel standen die Herzsymptome im Vordergrund des Krankheitsbildes.

Die **pathologisch-anatomischen Untersuchungen** ergaben eine ausgedehnte Verfettung des Herzens, der Nieren und der Leber (Abb. 162 und 163).

Die Pathogenese dieser Anomalie ist äußerst schwierig zu finden. Eine Unterfunktion der Nebennierenrinde konnte eventuell zur Hemmung der normalen Glykoneogenese führen, in deren Folge eine Fettstauung in den Organen auftreten könnte. Auch das Fehlen des Lipocaic-Faktors im Pankreas könnte zu einem solchen Bilde führen. Ausgedehnte Stoffwechseluntersuchungen sind schwer ausführbar, da die Kinder fast nur in moribundem Zustande eingewiesen werden.

Die **Differentialdiagnose** ist hauptsächlich gegenüber der Glykogenspeicherkrankheit zu ziehen. Das Fehlen der Hyperlipämie und der Hypercholesterinämie sowie des Acetons im Urin erlaubt die sichere Abgrenzung der Fettspeicherkrankheit von der Glykogenspeicherkrankheit van Creveld-von Gierke. Die starke Hepatomegalie, der pathologische Adrenalintest (keine Erhöhung des Blutzuckers) sind zur Differentialdiagnose gegen eine Herzglykogenose anzuführen.

Die **Prognose** ist schlecht.

Die **Therapie** hat bis jetzt noch zu keinem Erfolg geführt. Methionin, Cholin, Inosithol und Lipocaic-Faktor des Pankreas sind aber zu versuchen.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Fettspeicherkrankheit des Herzens kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden:

Cyanose, Dyspnoe und Tachykardie, Hepatomegalie,

Herz stark vergrößert, gelegentlich systolisches Geräusch,

EKG: Diffuser Myokardschaden,

Blutchemismus: Hypoglykämie, keine Hypercholesterinämie, Adrenalintest pathologisch. Keine Acetonurie.



Abb. 162. Fall 144
Lipoiddarstellung im Polarisationsmikroskop einer Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Fettpolycorie (450×)

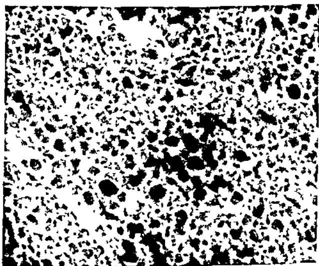


Abb. 163. Fall 144
Starke Fettspeicherung im Myokard. Sudan-Färbung (450×)

Eigene Beobachtung

Fall 144. W. K. ♂, 4 Tage *Ksp J Nr 1174/46* (Abb 161, 162, 163)

Vorausgehender Abort im 3 Schwangerschaftsmonat Während der jetzigen Schwangerschaft starke Übelkeit. Regelmäßige Kontrollen In den letzten 3 Wochen Schwindelgefühle Geburt normal Geburtsgewicht 3270 g Kind auffallend weiß, dann bläulich Trinkschwierigkeiten Es wird ein Herzfehler diagnostiziert Am 3 Tag unregelmäßige, dann stoßende Atmung Leichte Cyanose. Schlechtes Aussehen Beim Spitaleintritt blaß cyanotisch, stoßende Atmung Keine Ödeme Kräftige, beschleunigte Herzaktion Spitzenstoß stark fühlbar, hebend, mit Schwirren Deutliches systolisches Geräusch II Ton nicht akzentuiert. Lungenbefund normal Prothrombinzeit 14" Röntgenbild Vergrößertes Herz mit Lungenstauung. PQ 1,82. EKG: Ventrikuläre Reizleitungsstörung Rh: Vater +, Mutter + Am gleichen Tag plötzlicher Exitus Autopsie Nr 1199 Sehr starke Verfettung des Herzens, der Leber und der Nieren. Großes, kugeliges Herz Ausgedehnte Lungenblutungen.

Diagnose Fettpolycorie mit Fettspeicherkrankheit des Herzens

2. Die Fettspeicherkrankheit des Herzens beim Kugel-Stoloff-Syndrom

Kugel und Stoloff haben 1933 bei der Überprüfung von 52 Beschreibungen idiopathischer Herzhypertrophien der Literatur nur 17 gefunden, die diese Bezeichnung zu Recht verdienten 7 eigene Fälle mit dem histologischen Bilde einer diffusen, degenerativen Veränderung und einer Verfettung der Muskelfasern, mit reaktiver Fibrose des Interstitiums und mäßiger lymphozytärer Reaktion betrachteten sie als Krankheit sui generis, definiert als „nicht-eitrige Degeneration des Myokards mit Herzerweiterung und Hypertrophie“ Auch Kreutzer anerkennt diese Herzaffektion als Krankheit für sich, nachdem er mit Visillac das Syndrom bei einem 10 Monate alten Säugling beobachtet hat Es gibt sonst in der Literatur nur wenige und oft unvollständige Beschreibungen Wir glauben, daß es richtiger ist, dieses Krankheitsbild in den Rahmen der Myokardosen, hauptsächlich der Fettmyokardosen einzureihen

Das klinische Bild deckt sich mit demjenigen der anderen Herzhypertrophien Auch hier stellen sich die Symptome der Dyspnoe, Cyanose und Tachykardie ein, und zwar meist anfallsweise Temperaturerhöhungen fehlen Gelegentlich ist ein systolisches Geräusch zu hören

Stets ist bei den **röntgenologischen Untersuchungen** eine Herzvergrößerung vorhanden

Das EKG, bei dem eine Low voltage, eine Abflachung des T bis zur Negativität und eine Verlängerung des PQ-Intervalls zu beobachten sind, ist nicht charakteristisch (Abb 164)

Das pathologische Bild. Das Herz ist immer stark dilatiert und hypertrophisch. Das Endokard des linken Vorhofes und Ventrikels wies zum Teil Verdickungen auf Findet sich nur im Bereiche des veränderten Endokards eine Degeneration des Myokards, so ist aber die Erkrankung u E als Fibroelastosis endocardica zu betrachten

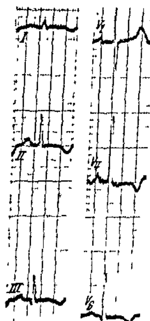
Auf Schnitt zeigt sich ein rot graues Myokard Bei den grauen Stellen handelt es sich um atrophische oder degenerativ veränderte Muskelfibrillen. Die Myofibrillen

bieten das Bild der Verfettung und zeigen alle Stadien des degenerativen Pro- zesses. Das voll- [illegible]

[illegible] die Muskulatur so verändert, daß ihre Struktur nicht mehr zu erkennen ist

Wir konnten in unserer Kasuistik nur einen entsprechenden Fall beobachten





a) b)

Abb. 164 Fall 145 V M. ♀, 5 Wochen *Ksp J Nr. 3775/50.*

a) Herzvergrößerung bei Kugel-Stoloff-Syndrom

b) EKG-Veränderungen Regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 139/Min PQ 0,12", QRS 0,04", QT 0,27" (normal). P geknotet in II und III, ST isoelektrisch, T negativ in I, II und III V_1 P biphasisch, T positiv. V_4 und V_6: T negativ

EKG-Diagnose Schwere diffuse Myokardschädigung (Inversion des T in allen Ableitungen)

Eigene Beobachtung

Fall 145. V M ♀, 5 Wochen *Ksp J Nr 3775/50* (Abb. 164, 165, 166).'

Geburt normal Geburtsgewicht 3500 g. Mit 3 Wochen Katarrh und Rhinitis 2 Tage vor Einweisung blaß Nahrungsverweigerung. Am Tag des Spitaleintrittes stoßende Atmung, Erbrechen, leichte Benommenheit Beim Eintritt leichte Cyanose, starke Dyspnoe Beschleunigte Herzaktion Tone leise, kein Geräusch. Leber 3 Querfinger unterhalb dem Rippenbogen Leukozyten 18700, Neutrophile 18% Grobe, aber nicht toxische Granula. EKG (Abb. 164) Röntgenbild · Deutlich vergrößertes Herz mit Abrundung der Spitze, vermehrte Lungenzeichnung PQ 1,91 Autopsie Nr 1624 Herz vergrößert (44 g, normal 22 g), starke Erweiterung aller Herzhohlen. Myokard rechts 1—1,5 mm, links 3 mm Durchmesser. Auf Schnitt einzelne ganz feine dunkelrote Punkte sowie einzelne etwas gelblich erscheinende Herdchen von maximal Stecknadelkopfgröße Endokard und Klappen o. B. Histologischer



Abb 165 Fall 145
Kugel Stoloff Syndrom H E. 55 × Schmale, stellenweise leicht geschwollene Muskelfasern mit zahlreichen feinsten Fetttröpfchen Im Interstitium, besonders an der Spitze, viele Fibroblasten Keine Leukozyten

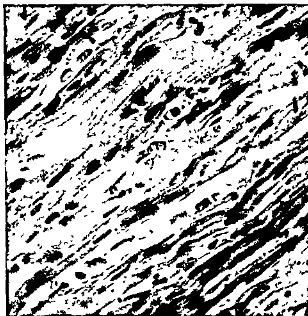


Abb 166 Fall 145 Das gleiche Präparat bei einer Vergrößerung von 450 × H. E.

Befund Im linken Ventrikel, Hinterwand, Septum und im rechten Ventrikel im Prinzip das gleiche Bild, ausgeprägter an der Spitze. Schmale Muskelfasern, stellenweise etwas geschwollen, Kerne teils regelmäßig oval, teils stäbchenförmig unregelmäßig Feinste Fetttröpfchen in großer Zahl in den Muskelfasern. Interstitium auffallend breit, locker gebaut, ohne entzündliche Infiltrationen. An der Spitze kann man im Interstitium mehrere Zellen mit ovalen länglichen Kernen (Fibroblasten) erkennen. Keine Leukozyten sichtbar.

Diagnose. Myokardose mit beginnender fibroelastischer Reaktion. Kugel-Stoloff-Syndrom

Literatur:

Die Fettspeicherkrankheit des Herzens bei Fettpolycorie

Die Fettspeicherkrankheit des Herzens beim Kugel-Stoloff-Syndrom

1. Abegg, W. · *Ein Fall von hochgradiger alimentärer „hepatogener“ Fettretention im Blut bei einem 11jährigen Kinde. Jb. Kinderhk 149*·94, 1937
2. Bjorum, A. The occurrence of fatty liver in families *Acta paediatr. 6* 225, 1927.
3. van Creveld, S. Over een byzondere stoornis in de koolhydraatstofwisseling in den kinderleeftyd *Mschr kindergeneesk. 75* 349, 1928
4. van Creveld, S Über die Rolle des Glykogens bei der Entstehung von Organvergrößerungen. *Klin Wschr. 12*·529, 1933
5. Debré, R Les polycories *Presse méd. 43*·801, 1935
6. Debré, R *Polycories* Doin, Paris, 1947.
7. Debré, R et Semelaigne, G.. Steatose hypertrophique du foie chez un nourrisson *Presse méd 38* 1742, 1930
8. Debré, R et Semelaigne, G L'hepatomégalie polycorique *Presse méd 43* 857, 1935.
9. Debré, R, Semelaigne, G et Gibrin, E Les hépatomégalies polycoriques *Bull Soc med. hôp Paris 50* 1023, 1934
10. Kenny, F E: Marked enlargement of the heart in infancy due to parenchymatous myocarditis *Arch Path 14* 903, 1932
11. Kreutzer, R y Visillac, V. O Agrandamiento de la silueta cardiaca en el lactante. *Arch argent pediatr 17* 360, 1942
12. Kugel, M A Enlargement of the heart in infants and young children *Amer Heart J. 17*:602, 1939
13. [illegible] cardial degeneration and fibrosis (so called congenital idiopathic hypertrophy) *Amer J. Dis Child 45* 828, 1933

C) Myokardosen infolge Störung des Eiweißstoffwechsels

(Myokardose mit Dysproteinämie, vor allem Hypoproteinämie Wuhrmann).

Diese Form wollen wir nur kurz an Hand eines Falles erwähnen, der in geheiltem Zustand entlassen werden konnte und der wahrscheinlich unter diese Diagnose einzureihen ist Wuhrmann hat ein Myokardose-Syndrom beschrieben, dessen Merkmale ein großes Herz und hochgradige, ausschließlich degenerative Veränderungen der Myokardfasern sind. Klinisch treten eine Tachykardie mit Galopprhythmus und die Neigung zu tiefen Blutdruckwerten und Ödemen in Erscheinung Die elektrokardiographischen Untersuchungen ergeben ein relativ vielgestaltiges Bild im Sinne der Myokardschädigung. Dieses Syndrom kann reversibel sein oder sich zu einem Schwielenherz weiterentwickeln. Ob ein Schwielenherz rein degenerativ oder sekundär aus entzündlichen Prozessen entstanden ist, ist oft schwierig, sogar unmöglich zu entscheiden. Nach Wuhrmann besteht primär eine Dys-

proteinämie, die auf eine Störung der Leberfunktion zurückgeht. Die Veränderung der Blutproteine drückt sich in der Abnahme des Gesamteiweißgehaltes aus, mit einer Verminderung der Albumine und der Zunahme einer oder mehrerer Globulin-Unterfraktionen. Die sekundäre Störung wird in einer erhöhten Kapillarendurchlässigkeit gesehen, die zur „Proteinurie ins Gewebe“ führt (Abb. 167).



Abb 167 Fall 146. K M ♀, $1^{4}/_{12}$ Jahre *Ksp J Nr 1820/50*
Myokardose mit Dysproteinämie Leichte Ödeme im Gesicht. Elektrophoretische Untersuchungen während des akuten Zustandes und nach Abheilung

Elektrophoretische Untersuchung des Serums bei Fall 146

	17 5 1950 (akutes Stadium)	*4 9 1950* (abgeheilter Zustand)	*normal*
A Albumin	55,2%	67,7%	65—70%
α Globulin	9,1%	9,1%	3— 7%
β-Globulin	20,1%	11,0%	9—13%
γ-Globulin	15,6%	12,2%	13—17%
Gesamt Eiweiß	6,1 g%	6,2 g%	

Deutliche Albuminverminderung auf Kosten der Zunahme besonders der β, weniger der γ-Globuline Dysproteinämie

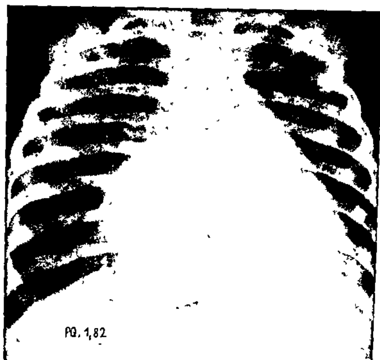


Abb. 168. Fall 146
Starke Vergrößerung des Herzens bei einer Myokardose mit Dysproteinämie

Eigene Beobachtung

Fall 146. K M ♀, $1^{3}/_{12}$ Jahre *Ksp J.Nr. 1829/50* (Abb 167 und 168)

5/5 Kind Vater wegen Herzfehler vom Militärdienst dispensiert Mutter während der Schwangerschaft viel erbrochen Geburt normal. Geburtsgewicht 3350 g Kind ganz gesund bis 1 Monat vor Einweisung Dann Müdigkeit, kein Fieber, keine Cyanose. Anorexie 14 Tage später zunehmende Apathie, Blässe und Erbrechen. 1 Woche vor Einweisung leichte Cyanose, leicht stoßende Atmung Leukozyten 13400 Liquor normal. Im Thorax-Röntgenbild vergrößertes Herz Eingewiesen zur Abklärung Pat sieht teilnahmslos aus, schreit bei Berührung, kann nicht mehr sitzen und stehen Starke Hypotonie. Kurze, eher stoßende Atmung

diffuse Myokardschädigung Es wird dreimal 1 Tropfen Digilanid verabreicht Leukozyten 12500, keine Linksverschiebung, keine toxischen Veränderungen. Abstriche auf Diphtherie

und vorübergehend ein Galopprhythmus zu hören Auffallend ist die Dysproteinämie, die bei der elektrophoretischen Untersuchung eine deutliche Albuminverminderung und eine Zunahme besonders der β-, weniger der γ-Globuline zeigt. Dieser Befund hat sich bei der Kontrolle, die 4½ Monate später ausgeführt wurde, vollständig normalisiert Das Kind wurde 5 Monate nach der Einweisung in geheiltem Zustande entlassen.

Diagnose Myokardose mit Dysproteinämie (Myokarditis mit Leberstauung?).

Literatur.

Myokardosen infolge Störung des Eiweißstoffwechsels

1. NIGGLI, S.: Bluteiweißveränderungen bei Herzmuskelinsuffizienz, *Diss med*, Zürich, 1950.
2. WUHRMANN, F.: *Die akute Myokarditis.* Karger, Basel und New York, 1939
3. WUHRMANN, F.: Myocarditis · Myokardose · Myocardie *Schweiz. med. Wschr. 80*: 715, 1950
4. WUHRMANN, F. und WUNDERLY, C · *Die Bluteiweißkörper des Menschen Untersuchungsmethoden und deren klinisch-praktische Bedeutung* Schwabe, Basel, 1947.

D) Myokardosen infolge Störung der Elektrolyte

Der Elektrolytstoffwechsel ist im Säuglingsalter besonders labil Bekanntlich können Elektrolytveränderungen den Kontraktionsvorgang der Myofibrillen beeinflussen. Störungen des Energiestoffwechsels im Myokard werden von **Hegglin** als energetisch-dynamische Herzinsuffizienz bezeichnet Elektrokardiographisch ist sie charakterisiert durch eine Veränderung der QT-Dauer (Verkürzung oder meist Verlängerung) und infolgedessen einen zu früh einsetzenden II Herzton als Ausdruck eines vorzeitigen Abbruches der hämodynamisch wirksamen Systole. Eine energetisch-dynamische Herzinsuffizienz wurde u. a bei Hypocalcämie und Hypokaliämie beobachtet. Nach neueren Untersuchungen bestehen direkte Beziehungen zwischen Adenosintriphosphatase (APT-ase) und dem Vorkommen der energetisch-dynamischen Herzinsuffizienz Kalium, Natrium, Calcium und Magnesium-Chlorid fördern die Aktivität der APT-ase Bestehen erhöhte Werte, resultiert eine Verkürzung der QT-Zacke Ihre Verminderung bedingt dagegen eine Verlängerung der QT-Zeit im EKG Einige dieser Elektrolytstörungen führen zu einer Herzvergrößerung Die Natrium- und Chlorretention, die z. B bei Hyperfunktion der Nebennierenrinde oder bei einer Cortison- oder ACTH-Überdosierung entsteht, kann infolge der Wasserretention zu einer Herzvergrößerung führen und schließlich in einem Herzversagen enden Elektrokardiographisch ist eine Wasserretention durch eine Low voltage und eine Inversion der T-Zacke gekennzeichnet **Natrium- und Chlorstoffwechselstörungen** als solche führen wahrscheinlich zu keinen faßbaren EKG-Veränderungen Immerhin können wir annehmen, daß bei einer Hyperelektrolytämie der hohe Natriumwert zu einer Verdrängung des Kaliums aus den Zellen führt und infolgedessen hypokaliämische Zeichen im EKG auftreten können (Abb 170) Eine Größenveränderung des Herzens ist bei **Kaliumstoffwechselstörungen** nicht zu erkennen, es bestehen aber typische *elektrokardiographische Veränderungen als Ausdruck der funktionellen Störungen* oder eher der Myokardschädigung (Myokardose) (Abb 169) Keye berichtet über eine Myocarditis interstitialis und Nephritis interstitialis bei einer Steatorrhoe mit Hypokaliämie In der Literatur sind bei Krankheiten mit Hypokaliämie und experimentell im Tierversuch Zeichen von schweren degenerativen Veränderungen der Myokardfasern, zum Teil mit Infiltrationen, beschrieben worden (**Follis, Goodof, Rodriguez**) Bei Hyperkaliämie werden zunächst die T-Wellen höher, später verschwindet die P-Zacke, der QRS-Komplex wird breit, ST gesenkt, und

im terminalen Stadium entsteht eine ventrikulare Fibrillation. Bei Hypokaliämie wird zunächst die T-Welle breit und flach, die QT-Zeit verlängert sich und bei ausgesprochenen Hypokaliämien treten Störungen der AV-Zeit, Inversion der T-Welle und eine U-Welle auf. Auch bei Pylorusstenosen werden ähnliche typische

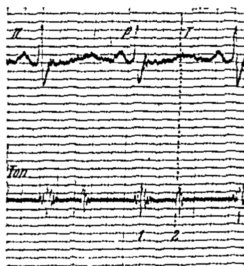


Abb 169 S U. ♂. $2^7/_{12}$ Jahre *Ksp. J Nr 2652/54.*
Energetisch-dynamische Herzinsuffizienz bei schwerer Hypokaliämie (17,7 mg%, 15,6 mg%, 13,7 mg%) infolge eines rezidivierenden Subileus (postoperative Bridenbildung) Frühzeitiges Auftreten des II Tones infolge Abflachung des T und Verlängerung der QT-Zeit (hypokaliämische Zeichen)

EKG-Veränderungen beobachtet, die auf die Hypokaliämie zurückgeführt werden Anderseits wurde im Tierversuch beobachtet, daß Ratten, die mit einer kaliumarmen Diät ernährt wurden, eine Herzglykogenose aufweisen Es kann möglich sein, daß die Herzveränderungen bei der *Hypokaliämie* damit zu erklären sind. Neuere Untersuchungen von Surawicz und Lepeschkin zeigen allerdings, daß die typischen Zeichen der reinen Hypokaliämie nur durch die Senkung des ST und durch die Abflachung bis Inversion des T sowie durch das Auftreten der U-Welle in den linken Brustwandableitungen charakterisiert sind Die Q-U-Zeit sowie die QT-Zeit haben die gleiche Dauer wie beim *Normalen Kombiniert* sich die Hypokaliämie mit der Hypocalcämie, so werden ST und QT verlängert, während das Q-U normal erscheint.

Bei **Calciumstoffwechselstörungen,** z. B. bei der Hypocalcämie, wie sie bei der *Spasmophilie zu beobachten ist, tritt* häufig eine Herzvergrößerung auf. Die pathogenetischen Momente, die zu dieser Größenveränderung führen, sind wahrscheinlich verschiedene. Wir glauben, daß die Veränderung der Myokardfasern infolge der metabolischen Störung die Hauptrolle spielt Tritt ein Laryngealstridor auf, könnte ein mechanisches Moment mitbeteiligt sein. Mit anderen Worten:

Es kann die Herzvergrößerung die Folge einer „Myokardose" und eines Cor pulmonale sein. Daß ähnliche degenerative Veränderungen der Myokardfasern bei der Spasmophilie wie bei der Beri-Beri-Erkrankung zu finden sind, wurde schon 1923 von Reyher festgestellt

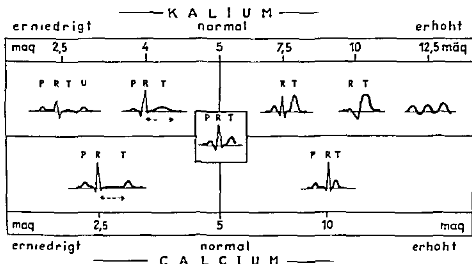


Abb. 170. EKG-Veränderung bei Kalium- und Calcium Stoffwechselstörungen.

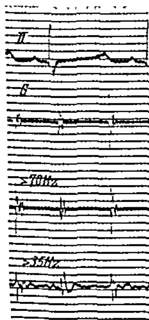


Abb 171a Deutliche EKG-Zeichen einer Hypocalcämie bei einer Spasmophilie und Rachitis (L L., 4 Monate, *Ksp J. Nr 3402/51*) mit Herzvergrößerung

Frequenz 130 P Q 0,09", QRS 0,05", QT 0,33" (verlängert) Andeutung einer energetisch-dynamischen Herzinsuffizienz (Hegglin). Verlängerung der QT-Zeit.

Blutchemismus Calcium 5,2 mg%o (normal 9—11,5 mg%o), Phosphor 6,7 mg%o (normal 4—6 mg%), Phosphatase (alkalische) 32 E (normal 4—10 E), Kalium 17,6 mg% (normal 16—19 mg%o), Natrium 340 mg% (normal 315—335 mg%o), Gesamteiweiß 5,76 g% (normal 5,2—7,0 g%)

im terminalen Stadium entsteht eine ventrikulare Fibrillation. Bei Hypokaliamie wird zunachst die T-Welle breit und flach, die QT-Zeit verlangert sich und bei ausgesprochenen Hypokaliamien treten Störungen der AV-Zeit, Inversion der T-Welle und eine U-Welle auf Auch bei Pylorusstenosen werden ahnliche typische

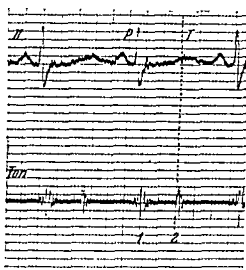


Abb. 169 S U ♂, 2⁷/₁₂ Jahre. *Ksp J Nr 2652/54.*
Energetisch-dynamische Herzinsuffizienz bei schwerer Hypokaliämie (17,7 mg%, 15,6 mg%, 13,7 mg%) infolge eines rezidivierenden Subileus (postoperative Bridenbildung) Fruhzeitiges Auftreten des II. Tones infolge Abflachung des T und Verlängerung der QT-Zeit (hypokaliämische Zeichen)

EKG-Veranderungen beobachtet, die auf die Hypokaliamie zuruckgefuhrt werden Anderseits wurde im Tierversuch beobachtet, daß Ratten, die mit einer kalium armen Diat ernahrt wurden, eine Herzglykogenose aufweisen. Es kann moglich sein, daß die Herzveranderungen bei der Hypokaliamie damit zu erklaren sind Neuere Untersuchungen von **Surawicz** und **Lepeschkin** zeigen allerdings, daß die typischen Zeichen der reinen Hypokaliamie nur durch die Senkung des ST und durch die Abflachung bis Inversion des T sowie durch das Auftreten der U-Welle in den linken Brustwandableitungen charakterisiert sind. Die Q-U-Zeit sowie die QT-Zeit haben die gleiche Dauer wie beim Normalen. Kombiniert sich die Hypokaliamie mit der Hypocalcamie, so werden ST und QT verlangert, während das Q-U normal erscheint.

Bei **Calciumstoffwechselstörungen,** z B. bei der Hypocalcamie, wie sie bei der Spasmophilie zu beobachten ist, tritt haufig eine Herzvergroßerung auf. Die pathogenetischen Momente, die zu dieser Großenveranderung fuhren, sind wahrscheinlich verschiedene Wir glauben, daß die Veranderung der Myokardfasern infolge der metabolischen Storung die Hauptrolle spielt Tritt ein Laryngealstridor auf, könnte ein mechanisches Moment mitbeteiligt sein Mit anderen Worten.

im terminalen Stadium entsteht eine ventrikulare Fibrillation. Bei Hypokaliamie wird zunachst die T-Welle breit und flach, die QT-Zeit verlangert sich und bei ausgesprochenen Hypokaliamien treten Storungen der AV-Zeit, Inversion der T-Welle und eine U-Welle auf. Auch bei Pylorusstenosen werden ahnliche typische

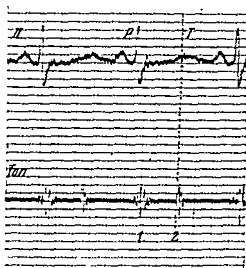


Abb 169 S U ♂, 2⁷/₁₂ Jahre. *Ksp J Nr 2652/54.*
Energetisch-dynamische Herzinsuffizienz bei schwerer Hypokaliämie (17,7 mg%; 15,6 mg%, 13,7 mg%) infolge eines rezidivierenden Subileus (postoperative Bridenbildung) Fruhzeitiges Auftreten des II Tones infolge Abflachung des T und Verlängerung der QT-Zeit (hypokaliämische Zeichen)

EKG-Veranderungen beobachtet, die auf die Hypokaliamie zurückgeführt werden Anderseits wurde im Tierversuch beobachtet, daß Ratten, die mit einer kaliumarmen Diat ernahrt wurden, eine Herzglykogenose aufweisen. Es kann moglich sein, daß die Herzveranderungen bei der Hypokaliamie damit zu erklaren sind. Neuere Untersuchungen von Surawicz und Lepeschkin zeigen allerdings, daß die typischen Zeichen der reinen Hypokaliamie nur durch die Senkung des ST und durch die Abflachung bis Inversion des T sowie durch das Auftreten der U-Welle in den linken Brustwandableitungen charakterisiert sind. Die Q-U-Zeit sowie die QT-Zeit haben die gleiche Dauer wie beim Normalen. Kombiniert sich die Hypokaliamie mit der Hypocalcamie, so werden ST und QT verlangert, wahrend das Q-U normal erscheint.

Bei **Calciumstoffwechselstörungen,** z B. bei der Hypocalcamie, wie sie bei der Spasmophilie zu beobachten ist, tritt haufig eine Herzvergroßerung auf. Die pathogenetischen Momente, die zu dieser Großenveranderung fuhren, sind wahrscheinlich verschiedene. Wir glauben, daß die Veranderung der Myokardfasern infolge der metabolischen Storung die Hauptrolle spielt. Tritt ein Laryngealstridor auf, konnte ein mechanisches Moment mitbeteiligt sein. Mit anderen Worten.

Eigene Beobachtung

Fall 147. H. G. ♂, 8 Monate. *Ksp J.Nr. 8735/42* (Abb. 171 b).

Schwangerschaft und Geburt normal. Geburtsgewicht 3000 g. Gut gediehen bis zum Einweisungstag. Plötzlicher bedrohlicher inspiratorischer Stridor. Deutliche Spasmophilie-
...rk positiv. Elektrische
...h angegriffener aus. Um
...g%). EKG zur gleichen
..., QRS 0,06", QT 0,42"
...enbild. Am gleichen Tag
vergrößerung des Herzens, hauptsächlich des rechten Vorhofes. PQ 2,60. Auf ViDe- und Calcium-Therapie langsame Besserung bis zur Normalisierung aller pathologischen Befunde.

Diagnose. Spasmophilie. Hypocalcämie.

Literatur

Myokardosen infolge Störung der Elektrolyte

1. Follis, R. H., jr., Orent Keiles, E. and McCollum, E. V.: The production of cardiac and renal lesions in rats by a diet extremely deficient in potassium. *Amer. J. Path. 18*, 29, 1942.
2. Goodof, I. I. and MacBryde, C. M.: Heart failure in Addison's diseases with myocardial changes of potassium deficiency. *J. Clin. Endocr. 4*, 30, 1944.
3. Harms, I.: Elektrokardiographische, kardiophonographische und blutchemische Untersuchungen bei Pylorospasmus, die Bedeutung der Serum-Elektrolyte für die EKG-Veränderungen bei Pylorospasmus. *Arch. Kinderhk. 144*, 125, 1952.
4. Hegglin, R.: *Die Klinik der energetisch-dynamischen Herzinsuffizienz.* Karger, Basel und New York, 1947.
5. Keye, J. D.: Death in potassium deficiency, report of a case including morphologic findings. *Circulation 5*, 766, 1952.
6. Kyle, L. H. and Knop, C. Q.: Simulation of cardiac disease by adrenocortical failure in infants. *N. England J. Med. 243*, 681, 1950.
7. Merrill, A. J.: The significance of the electrocardiogram in electrolyte disturbances. *Amer. Heart J. 43*, 634, 1952.
8. Parrish, A. E., Sugar, S. J. N. and Fazekas, J. F.: A relationship between electrocardiographic changes and hypokalemia in insulin-induced hypoglycemia. *Amer. Heart J. 43*: 815, 1952.
9. Reyher, P.: Zum Spasmophilieproblem. *Klin. Wschr. 2*, 163, 1923.
10. Reynolds, T. B., Martin, H. E. and Homann, R. E.: Serum electrolytes and the electrocardiogram. *Amer. Heart J. 42*, 671, 1951.
11. Rodriguez, C. E., Wolfe, A. L. and Bergstrom, V. W.: Hypokalemic myocarditis, report of two cases. *Amer. J. Clin. Path. 20*, 1050, 1950.
12. Schiff, E.: Das Spasmophilieherz. *Acta paediatr. 3*, 57, 1924.
13. Schwartz, W. B., Levine, H. D. and Relman, A. S.: The electrocardiogram in potassium depletion. *Amer. J. Med. 16*: 395, 1954.
14. Surawicz, B. and Lepeschkin, E.: The electrocardiographic pattern of hypopotassemia with and without hypocalcemia. *Circulation 8*, 801, 1953.
15. Tarail, R.: Relation of abnormality in concentration of serum potassium to electrocardiographic disturbances. *Amer. J. Med. 5*, 828, 1948.

3. Die idiopathische hyperplastische und hypertrophische Kardiomegalie

Nachdem **Simmonds** 1899 und **Oberdorfer** 1906 erstmals auf das Vorkommen einer sog idiopathischen Vergroßerung des Herzens hingewiesen hatten, wurde das Krankheitsbild ziemlich haufig beschrieben. Die spateren pathologisch-anatomischen und histologischen Studien aber ließen, wie erwahnt, nur noch eine kleine Zahl von Fallen bestehen, die dem Begriff wirklich zu entsprechen schienen. Es kann sein, daß die Bezeichnung idiopathische Herzhypertrophie sich mit der Zeit uberhaupt erubrigt. Definitionsgemaß sind darunter Krankheitsbilder zu verstehen, die eine reine, atiologisch ungeklarte Hyperplasie oder Hypertrophie der Myokardfasern aufweisen. Nach **Stoloff** 1928 sind die Falle, bei denen ein Status thymo-lymphaticus und ein großes Herz frei von lymphozytaren Infiltraten gefunden wurde, als idiopathische Herzhypertrophie zu bezeichnen **Steiner** und **Bogin** beschreiben einen entsprechenden Fall und unterscheiden in ihrer Einteilung eine gesonderte Gruppe, die durch ein großes Herz ohne Infiltrationen bei einem Status thymo-lymphaticus charakterisiert ist Die Kombination der Herzvergroßerung mit einem Status thymo-lymphaticus wird von den Autoren als zufallige Koinzidenz bewertet, die dadurch bedingt sei, daß die normale Involution des Thymus infolge des rasch eintretenden Todes nicht stattfinden konne Es bleibt unklar, ob das von **Sprague** beobachtete Kind, dessen Schwester ein Vitium cordis congenitum aufwies, auch als eine hypertrophische Kardiomegalie anzusehen ist. Wir mochten nach der Analyse des histologischen Bildes eher eine Glykogenspeicherkrankheit des Herzens annehmen **Kugel** und **Stoloff** fanden bei der Beurteilung von 42 unter dem Namen idiopathische Herzhypertrophie publizierten Fallen nur 17 Krankheitsbilder, die diese Bezeichnung verdienten **Casalis** unterstutzte 1936 in seiner Monographie, ebenso **Abbott** in ihrer bekannten Statistik, das Vorkommen der idiopathischen Herzhypertrophie **MacMahon** fand bei einem 6 Monate alten Saugling mit vergrößertem Herzen eine echte Hyperplasie der Myokardfasern Er beobachtete eine Vermehrung der mitotischen Zellen und eine erhohte Kernzahl im Myokard, ohne daß degenerative oder entzundliche Veranderungen nachweisbar waren **Dammin** und **Moore** dagegen fanden bei einer Herzvergroßerung nicht eine echte Hyperplasie, sondern eine Hyperthrophie der Myokardfasern **Race** und **Black-Schaffer** bewiesen mit histologischen Befunden, daß eine Herzvergroßerung im Sauglingsalter sowohl auf eine Hypertrophie wie auf eine Hyperplasie des Myo-

[illegible]

plastica eher als Folge einer Entwicklungsstorung. Verschiedene Beobachtungen lassen **Glanzmann** die Moglichkeit erwagen, daß eine kindliche Herzhypertrophie durch die essentielle Hypertension der Mutter infolge Übertragung der blutdrucksteigernden Stoffe bewirkt sein konnte. Unklar bleibt bei dieser Überlegung, warum die Herzhypertrophien das ganze Herz, insbesondere den linken Teil betreffen, wahrend im Foetalleben zufolge der starkeren Belastung des rechten Herzens eher

eine Rechtshypertrophie zu erwarten wäre. Wir sind uns der spekulativen Denkweise bewußt, wenn wir in Analogie mit der Herzvergrößerung durch Glykogenansammlung in den Myofibrillen erwägen, ob bei der Hypertrophie aus ungeklärter Ätiologie nicht eine Einlagerung von noch unerkannten Stoffen vorliegen könnte.

Die **Prognose** ist in der Regel ernst. Michaud und Howland haben je einen Fall beschrieben, der das Alter von 4 Jahren erreichte.

Das **klinische** und **röntgenologische Bild** ist uncharakteristisch. Dyspnoe, Cyanose und Tachykardie können oft plötzlich mit dem Beginn des terminalen Stadiums auftreten

Das **EKG** ist normal oder zeigt die verschiedenen Grade des diffusen Myokardschadens.

Literatur

Die idiopathische hyperplastische und hypertrophische Kardiomegalie

1 Abbott, M. E. *Atlas of Congenital Cardiac Disease.* The American Heart Association, New York, 1936, p 60

2 Benjamin, B and Simon, M A So-called congenital idiopathic hypertrophy of the heart in infant aged two months *Amer. J Dis Child 59*·842, 1940

3 Berger, M. Zur Frage der idiopathischen Herzhypertrophie im Säuglingsalter *Mschr Kinderhk 29* 44, 1925

4 Bernheim, M et Jeune, M Asystolie aigue chez le nourrisson *Arch franç pediatr. 4* 64, 1947

5 Capalis, A *De l'hypertrophie cardiaque pure chez le nourrisson* Vigot, Paris, 1936

6 Cathala, J Sur un syndrome de myo hypertrophie cardiaque primitive avec hypoplasie surrenale chez le nourrisson, myocardie. *Bull Soc méd hôp Paris 50* 1795, 1926

7 Conway, D J A case of congenital idiopathic hypertrophy of the heart *Arch Dis Childh 24* 195, 1949

8 Dammin, G J and Moore, R A Cardiac muscle in idiopathic hypertrophy of the heart in infancy and in normal growth *Arch Path 27* 122 1939

9 Debré, R Marie, J et Bernard, J Hypertrophie cardiaque congénitale *Bull. Soc med hôp Paris 51* 995, 1935

10 Frantzel *Die idiopathischen Herzvergrößerungen* Hirschwald, Berlin, 1889

11 Glanzmann, E. *Einführung in die Kinderheilkunde* Springer, Wien, 1949, p 558

12 Gögl, H Beitrag zur Frage der sog idiopathischen Dilatation und Hypertrophie des Herzens. *Österr Zschr Kinderhk 4* 237, 1950

13 Holmes, G W Congenital idiopathic enlargement of the heart *Amer J. Roentgenol 25* 320, 1931

14 Howland, J Idiopathic Hypertrophy of the Heart in Young Children. In *Contributions to Medical and Biological Research Dedicated to Sir William Osler* Hoeber, New York, 1919, p 582

15 Karsner, H T., Saphir, O and Todd, T W The state of the cardiac muscle in hypertrophy and atrophy *Amer J Path 1* 351, 1925

16 Keizer, D P R Hypertrophie cardiaque primitive *Pediatrie 8* 241, 1953

17 Kreutzer, R y Visillac, V O Agrandamiento de la silueta cardiaca en el lactante *Arch argent pediatr 17* 360, 439, 1942

18 Kugel, M A and Beach, M · Enlargement of the heart in infants and young children. *Amer. Heart J 17* 602, 1939

19. Kugel, M A and Stoloff, E G Dilatation and hypertrophy of the heart in infants and in young children with myocardial degeneration and fibrosis (so-called congenital idiopathic hypertrophy) *Amer J Dis Child 45* 828, 1933

20 Linzbach, A. J Über die sogenannte idiopathische Herzhypertrophie *Virchows Arch path Anat 314*:595, 1947.

21. MacMahon, H. E: Hyperplasia and regeneration of the myocardium in infants and in children. *Amer. J. Path 13*:845, 1937.

22 MacMahon, H. E: Hypertrophy of the heart in infants *Amer. J. Dis Child. 55*: 93, 1938

23 Michaud, L. Beitrag zur Kenntnis der kongenitalen idiopathischen Herzhypertrophien *Bl Schweizerarzte 36* 779, 1906

24. Mussliner, S Beitrag zur sog idiopathischen Herzmuskelhypertrophie und zur essentiellen Hypertonie im Kindesalter. *Zschr. Kinderhk 50* 134, 1930.

25 Neely, J. M Idiopathic cardiac enlargement occurring in infants and children. *Ann. Int Med. 15*·727, 1941

26 Oberdorfer, S: Herzhypertrophien im frühesten Kindesalter *Verh Dtsch. Ges Kinderhk 23*·181, 1906.

27 Race, G G. and Black Schaffer, B Idiopathic infantile hyperplastic and hypertrophic cardiomegaly (congenital cardiac hypertrophy) *Amer Heart J 38* 501, 1949

28. Reifenstein, G. H. and Chidsey, D. Cardiac hypertrophy of unknown cause; report of a case. *Amer. Heart J. 29*·127, 1945

29. Rheiner, G: Ein Fall von angeborener Hypertrophie des Herzens *Jb. Kinderhk 34*·344, 1892

30. Scalamogna, G. e Zarbin, G.: Considerazioni su tre casi di insufficienza di cuore in bambini della prima infanzia *Minerva pediatr. 6*·116, 1954.

31. Simmonds, M.: Über kongenitale primäre Herzhypertrophie *Münch. med. Wschr 46*·108, 1899

32 Sprague, H B, Bland, E. F and White, P D Congenital idiopathic hypertrophy of heart; a case with unusual family history. *Amer. J Dis Child 41* 877, 1931

33 Steiner, M. and Bogin, M Idiopathic cardiac enlargement associated with status thymicolymphaticus. *Amer J Dis. Child 39* 1255, 1930

34. Stoloff, E. G.: So called idiopathic enlargement of the heart in infancy and in childhood *Amer J Dis. Child 36*.1204, 1928

35 Vuilliamy, D. G Idiopathic cardiac hypertrophy *Brit. Heart J. 9* 161, 1947.

4. Die Fibroelastosis endocardica

Synonyme. Endocarditis parietalis fibroplastica,
Foetale Endokarditis,
Diffuse Endokardfibrose,
Endocardial fibroelastosis,
Endokarddysplasie,
Endocardial sclerosis,
Endomyocardial fibrosis.

Die Fibroelastosis endocardica (F e) ist durch eine deutliche, vorwiegend im linken Ventrikel lokalisierte Verdickung des Parietalendokards charakterisiert. Die benachbarten Klappen sind oft mitbetroffen und fast immer besteht eine Hypertrophie des darunterliegenden Myokards Haufig sind Herzmißbildungen oder andere Kardiopathien kombiniert.

Der F e kommt infolge ihrer Haufigkeit in der immer mehr zusammenschmelzenden Gruppe der sogenannten idiopathischen Herzhypertrophien eine besondere Stellung zu. Die Kenntnis dieser Erkrankung ist nicht neu, schon fruhere AA haben nach der ersten Beschreibung von Lancisi 1740 und von Kreysig 1815 vereinzelte Beobachtungen mitgeteilt Im Verlaufe der letzten Jahre hauften sich aber die Mitteilungen uber die F e , so daß Dordick 1951 39 und ein Jahr spater Clément schon 75 Falle sammeln konnte. Lambert hat 1953 in der Literatur 79 Falle und 15 eigene, Dennis im gleichen Jahr 149 Falle finden konnen. Wir beobachteten 12mal eine typische F e Die 77 von Stoeber zusammengestellten Falle sind u. E. teilweise als sekundare Formen bei chronischen Myokarditiden zu betrachten.

Ätiologie und Pathogenese. Kreysig bezeichnete das Krankheitsbild als „foetale Endokarditis" Dieser Name wurde weiterhin angewandt (Rokitansky, Vierordt), bis die histologische Untersuchung die entzundliche Genese der Affektion in Frage stellte Mit der Feststellung der F e bei Neugeborenen wurden intrauterine Krankheitsprozesse erwogen und Zusammenhange mit grippalen Infekten, Anginen oder Bronchitiden, mit Rheumatismus oder Lues der Mutter gesucht (Fischer, Niemyska, Nasso, Puschel) Entsprechende Endokardveranderungen wurden auch bei Neugeborenen nachgewiesen, deren Mutter in den letzten Schwangerschaftsmonaten eine Thrombose durchgemacht hatten (Becker, Abraham) Die Hypothese der pranatalen entzundlichen Genese der Parietalfibrose wurde von Farber und Hubbard mit histologischen Untersuchungen belegt Im neueren Schrifttum finden wir allerdings nur mehr selten Anhanger dieser Theorie (Donat, Schoenlebe). Haase und Weber nehmen ebenfalls an, daß bei einer konstitutionellen Reaktionsbereitschaft intra- oder extrauterin einwirkende Noxen zu einer serosen Entzündung und sekundar zu schwieligen Veranderungen des Endokards fuhren konnen. Nach diesen AA. spricht das morphologische Bild fur einen entzundlichen Prozeß Das familiare Vorkommen, das Ullrich durch seine Beobachtung bei Zwillingen belegte und mit einem konstitutionellen Faktor erklarte, ist kein Gegenargument.

Andere AA. lehnen eine entzündliche Genese der F. e. zugunsten der Annahme einer Mißbildung ab. Pototschnig hob schon 1918 hervor, daß „bei den Fällen von Stenose bzw. Atresie der Aorta mit kombinierter diffuser Endokardverdickung, welche irrtümlicherweise auf eine foetale Endokarditis zurückgeführt wurden, eine Bildungsanomalie vorliege". Gross und andere AA. (Dissmann, Ariel, Levine, Loh) unterstützen diese Ansicht mit dem Hinweis auf das völlige Fehlen entzündlicher Zeichen im veränderten Endokard. Weinberg und Himelfarb ersetzen deshalb die alte Bezeichnung „Endocarditis foetalis" mit dem heute gebräuchlichen Namen „Fibroelastosis endocardica". Die häufige Kombination der F. e. mit Aortenstenose, Aortenisthmusstenose, Transposition der großen Gefäße sowie deren familiäres Vorkommen (Ullrich, Weinberg, Dordick, Crawford) unterstützen wieder die Annahme einer Mißbildung (Levine,) Potter fand eine F. e. kombiniert mit einer Ovarialagenesie (Turner-Syndrom), die ebenfalls als kongenitale Mißbildung betrachtet wird. Clément fand bei 52 Fällen mit F. e. in der Literatur 14mal eine kombinierte Angiokardiopathie. Bei den 12 eigenen Patienten waren 5mal zusätzliche Mißbildungen vorhanden (Tab. XII). Die häufige Mitbeteiligung benachbarter Klappen, vor allem der Mitral- und Aortenklappen, läßt Edmonds und Seelye eine segmentäre Störung der Gewebsdifferenzierung annehmen. Sie denken an eine heterotope Entwicklung der normalerweise nur im Truncus arteriosus entstehenden Endokardverdickung, welche die Unterteilung der Aorta und der A. pulmonalis bedingt und an der Grenze zwischen Truncus arteriosus und Bulboventrikularsegment aufhört. Der Grund dieser Störung bleibt ungeklärt.

Als Ursachen der F. e. können neben den Erbfaktoren alle jene Momente angeführt werden, die auch die kongenitalen Angiokardiopathien bewirken, wie die Rubeola, die Poliomyelitis, toxische Noxen und Avitaminosen. *Collier* und Leary fanden 15mal unter 13 Fällen einen grippalen Infekt, *Leary* einmal eine Mononucleosis infectiosa der Mutter während der Schwangerschaft. Stellt sich die mütterliche Erkrankung vor der achten Schwangerschaftswoche ein, d. h. in einem Zeitpunkt, wo die Septa noch nicht entwickelt sind, können Septumdefekte entstehen, wirkt die Noxe erst später ein, kann sie zu einer F. e. führen. Daß bei der F. e. häufig eine degenerative oder fibröse Veränderung des Myokards mitvorhanden ist, spricht keineswegs gegen die Mißbildungstheorie. Infolge der Endokardveränderungen kann ein Verschluß der Tebesischen Klappen und der arterio-sinusoidalen Gefäße zustande kommen, es entsteht eine Stauung im Myokard, die zu fibrotischen und degenerativen Prozessen führt (Abb. 180). Die spärlichen rundzelligen Infiltrationen, die gelegentlich gefunden werden, können als reaktive Prozesse betrachtet werden.

Neben den bisher besprochenen Hypothesen, die von den meisten AA. anerkannt werden, sind zahlreiche andere aufgestellt worden. Die Hypersekretion des Adrenalinsystems (Hedinger) sowie dessen Hypofunktion (Michaud), die Thymushyperplasie (Steiner), metabolische Störungen (Powers), Gefäßthrombosen (Machteld) wurden als pathogenetische Momente zur Diskussion gestellt. Boger sah die F. e. durch blutdruckerhöhende Faktoren bewirkt, die zunächst zu einer

Erweiterung der Herzkammern und später zur Verdickung des Endokards führten Die F. e. ist jedoch bei Kindern, deren Mütter während der Schwangerschaft eine Hypertension aufwiesen, nicht gehäuft vorgefunden worden Auch ist kaum zu erklären, weshalb blutdruckerhöhende Faktoren vor allem zur Veränderung des linken Ventrikels führen sollten, der im Foetalleben wenig beansprucht wird In einem unserer Fälle (Fall 150) zeigte die Mutter am Ende der Schwangerschaft leichte Ödeme, jedoch keinen erhöhten Blutdruck Wir stellen uns auch gegen die vaskulären Theorien, die eine reaktive Wucherung des Endokards infolge Durchblutungsstörungen im Myokard annehmen Der von Schweisguth beobachtete Fall sowie derjenige von Vialtel, wo die Kombination einer F e. mit einem falschen Abgang der linken A coronaria vorlag, ist als eine kombinierte Mißbildung und nicht im Sinne eines kausalen Zusammenhanges zu betrachten. Eine ähnliche kombinierte Mißbildung bot auch unser Fall 7 Die Theorie von Johnson, wonach die Kombination mit Herzanomalien zu einer Anoxie des Endokards führe, scheint uns nicht beweisend, sie läßt die Formen ohne Mißbildung und jene, die foetal entstehen, ohne Erklärung In therapeutischer Hinsicht ist die Hypothese von Hill und Reilly wichtig, die die F. e. als eine Kollagenkrankheit betrachten, da sie histologische Veränderungen wie bei anderen Kollagenkrankheiten fanden (fibrinoide Einlagerung im verdickten Endokard) Zur Erklärung der gleichzeitig vorhandenen Herzhypertrophie wurde von Glynn und Reinhold eine ungenügende Entleerung des veränderten Ventrikels bzw. Vorhofes angenommen Während bei der Diastole eine normale Füllung der betreffenden Herzhöhlen erfolge, genüge die Systole nicht, um die ganze Blutmenge weiterzubefördern, so daß zunächst eine Herzdilatation und später eine Hypertrophie entstehe

Aus der großen Zahl der aufgestellten Hypothesen ergibt sich die Schwierigkeit einer klaren Stellungnahme Wir sind der Ansicht, daß die F. e eine kongenitale Anomalie darstellt, die durch Erbfaktoren oder infektiös-toxische Ursachen im Frühstadium der Entwicklung (Embryopathien) ausgelöst wird Nur so sind die verschiedenen Formen von F e einheitlich zu erklären Wir erachten folgende Einteilung als zweckmäßig

1. Primäre, kongenitale F e
   a) isolierte Formen,
   b) kombinierte Formen (mit Klappenanomalien oder anderen Kardiopathien).
2. Sekundäre, erworbene F. e

Von unseren 12 primären F e waren drei isolierte Formen, die anderen 5 waren mit Klappenstenosen oder anderen kongenitalen Angiokardiopathien, drei mit einer Herzglykogenose und eine mit einer akuten Myocarditis interstitialis kombiniert. Die sekundären Formen entstehen im Verlauf anderer Herzkrankheiten, hauptsächlich bei chronischen Myokarditiden, sekundären Myokardosen und bei Infarkten Die milchige Veränderung des Endokards ist hier nie so ausgesprochen wie bei den primären Formen Die histologischen Untersuchungen erlauben, wie Schweisguth und Nouaille angedeutet haben, vorläufig noch keine Unterscheidung zwischen den beiden Gruppen In Tab XII sind unsere 12 Beobachtungen

Tabelle XII
Fibroelastosis endocardica (primäre Formen)

	Nr	Fall	Name	J. Nr.	Todesalter	Lokalisation der Fibroelastosis	Kombinierte Anomalien
Isolierte Formen	1	148	S H ♂	2916/28 Ksp	2 Mo.	linker Ventrikel	—
	2	150	C E ♂	1631/50 Ksp	6 Mo	linker Ventrikel	—
	3	151	E K ♂	6757/51 Ksp	2 Tage	linker Ventrikel	—
Kombinierte Formen	4	152	S R ♂	1411/53 Ksp	3 Tage	linker Ventrikel	Aortenklappen- und Mitralklappenstenose, offenes FO (Lutembacher-Syndrom)
	5	149	P N ♀	6584/45 Ksp	1 Tag	rechter Ventrikel	Aortenklappen-, Pulmonalklappen- und Tricuspidalklappenstenose
	6	7	B E ♀	5394/36 Ksp	5 Mo	linker Vorhof linker Ventrikel	Aortenisthmusstenose mit offenem DB distal der Stenose
	7	16	R W. ♂	352/42 SH	1 Tag	linker Ventrikel	Atresie der Aorta ascendens, Mitralstenose
	8	110	S U ♂	6183/48 Ksp	5 Mo	linker Ventrikel	Anomalie der linken Koronararterie
	9	124	G. B ♂	3979/44 Ksp	21 Mo	linker Ventrikel	Myocarditis interstitialis
	10	130	F M ♀	9137/32 Ksp	12 Tage	linker Ventrikel	Herzglykogenose, offener DB
	11	133	D M ♀	9887/46 Ksp	5 Mo	linker Vorhof linker Ventrikel	Herzglykogenose
	12	136	R M	2182/53 Ksp	6 Mo	linker Ventrikel	Herzglykogenose

zusammengefaßt. Die häufige Kombination mit schweren Herzanomalien, wie Aortenisthmusstenosen, Koronararterienanomalien, die Beobachtung einer Verdickung des Endokards als obligate Komponente bei gewissen klassischen Herzmißbildungen (z. B. die Conusstenose bei der Tetralogie von Fallot), das familiäre Auftreten der F. e. sind alles Faktoren, die die Hypothese einer Mißbildung unterstützen. Die von vielen Autoren befürwortete Unterteilung der Herzhypertrophien beim Säugling in Formen mit und ohne Glykogenspeicherung, zu welchen die F. e. gehören sollte, ist sicherlich falsch. Die Annahme von Glynn und Reinhold, daß die Kombination von Fibroelastosis endocardica und Herzglykogenose unmöglich sei, wird durch drei unserer Fälle widerlegt. Diese Beobachtungen unterstützen sogar die Hypothese, daß es sich bei den familiär auftretenden, typischen Formen von Herzglykogenose um eine Mißbildung handelt. In dem einen Falle, wo neben der F. e. eine akute Myokarditis bestand, nehmen wir an, daß die Myokarditis sich sekundär bei einem durch die F. e. geschädigten Herzen entwickelte.

Deutlich von den primären Formen abzutrennen sind die sekundären Formen, die häufig beim Schwielenherz beschrieben wurden (Stoeber), wo die fibroelastotischen Veränderungen weniger stark ausgeprägt sind und die bindegewebige Wucherung sich nicht auf das Endokard beschränkt, sondern tief in das Myokard vordringt. Im gleichen Sinne sind auch die F. e. zu betrachten, die bei einer Ernährungsstörung (Kwashiorkor), charakterisiert durch Ödeme, Hypoproteinämie und Entartung der Myokardfasern (s. auch S. 357) auftreten.

Das klinische Bild. Fast immer beginnen die ersten klinischen Symptome im Säuglingsalter. Bei den von Blumberg gesammelten Fällen trat in 95% der Exitus vor dem zweiten Lebensjahre ein. Von den 69 von Clément in der Literatur gefundenen Patienten sind 61 vor dem 18. Lebensmonat, 3 vor dem 5. Jahr und ein einziger mit 29 Jahren gestorben. Der von Adams und Katz beschriebene Fall war 6 Jahre alt und zeigte neben den typischen Zeichen der F. e. persistierende Ödeme, die als Folge einer Hypoproteinämie betrachtet wurden. Solche Fälle sind allerdings mit Vorsicht als primäre Fibroelastosen zu betrachten, denn meistens wird bei den primären Formen die Affektion zwischen dem dritten und sechsten Monat erkannt (Lambert). Es kann ein foudroyanter, ein akuter und ein chronischer Typ der F. e. unterschieden werden. Beim ersteren, der ein Viertel der Fälle ausmacht, treten die Symptome im Verlauf der ersten sechs Lebenswochen in Erscheinung, nach Blumberg sogar in 38% schon in den ersten Lebenstagen. Schon unmittelbar nach der Geburt kann das dramatische Bild des akuten Herzversagens mit starker Dyspnoe und Cyanose auftreten. Nach wenigen Stunden kommen die Kinder ad exitum, ohne daß in der Regel die Zeit bleibt, eine Diagnose zu stellen. Tritt die Erkrankung erst nach den ersten Lebenswochen, jedoch vor dem sechsten Monat auf, spricht man vom „akuten Typ" der F. e. In diesen Fällen (etwa 50% der Gesamtfälle) kann die Diagnose auf Grund der charakteristischen Befunde, wie Anorexie, Aufregung, der später fast nie fehlenden Dyspnoe und Cyanose, oft gestellt werden. Die Symptome können anfallsweise auftreten; nicht selten besteht ein pertussisähnlicher Husten mit

Erbrechen. In 94% der Fälle findet sich eine starke Herzvergrößerung mit ausgesprochener Tachykardie und gelegentlich einem Galopprhythmus. Ein Geräusch ist nicht nur bei den Formen mit Klappenveränderungen vorhanden. In der von **Lambert** aufgestellten Statistik ist in 28% der Fälle ein Geräusch vermerkt. Zu einer ähnlichen prozentualen Häufigkeit gelangte **Blumberg** (26%). Seltener werden andere Symptome, wie Hepatomegalien (1/3 der Fälle), Diarrhoen und ausnahmsweise Krämpfe oder Schmerzattacken mit Blässe und profusem Schweißausbruch erwähnt.

Bei den chronischen Formen, d. h. etwa einem Viertel der Fälle, treten die Symptome erst nach dem sechsten Monat auf, ebenfalls in Form von zunehmender Dystrophie, spastischem Husten und in der Endphase als Dyspnoe und Cyanose.

Zusammenfassend ergibt sich folgende Symptomatologie:

a) **Foudroyanter Typ** (Auftreten der ersten Symptome vor der sechsten Lebenswoche):

1. Dyspnoe,
2. Cyanose,
3. Herzinsuffizienz.

Verlauf: Exitus nach wenigen Stunden.

b) **Akuter Typ** (Auftreten der ersten Symptome zwischen der sechsten Lebenswoche und dem sechsten Monat):

1. Paroxysmale Dyspnoe,
2. Cyanose,
3. Aufregung,
4. Anorexie,
5. Tachykardie,
6. Herzvergrößerung,
7. pertussoider Husten.

Verlauf: Exitus etwa 14 Tage nach Beginn der ersten Symptome.

c) **Chronischer Typ** (Auftreten der ersten Symptome nach dem sechsten *Lebensmonat*):

1. Anorexie,
2. Aufregung,
3. Dystrophie bei Kindern, die sich bis zu diesem Moment gut entwickelt hatten,
4. pertussoider Husten,
5. in der Endphase Dyspnoe und Cyanose.

Verlauf: Lebensdauer einige Monate oder Jahre (?) nach Beginn der ersten Symptome.

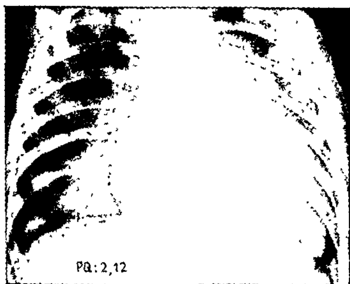


Abb. 172. Fall 150. C. E. ♂, 4 Monate. *Ksp. J. Nr. 1631/50*
Herzvergrößerung bei einer Fibroelastosis endocardica mit starker Beteiligung des linken Herzens

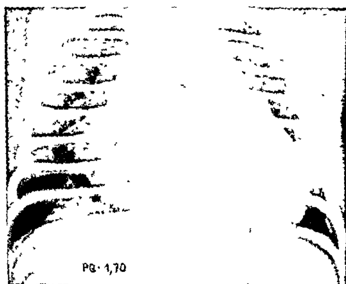


Abb. 173. Fall 151. E. K. ♂, 2 Tage. *Ksp. J. Nr. 6757/51*
Herzvergrößerung bei einer Fibroelastosis endocardica. Kugelform

Das **röntgenologische Bild** ist durch eine starke, vor allem linksseitige Herzvergrößerung charakterisiert. Es sind besonders die linken Herzkonturen, die im zweiten schragen Durchmesser die normalen Grenzen stark uberragen. Die Herzaktion ist rontgenologisch haufig links kaum sichtbar. Bei gleichzeitig bestehender Mitralstenose ist beim Ösophagogramm im ersten schragen Durchmesser die deutliche Ausbuchtung des linken Vorhofes erkennbar. Diese Veranderung im Ösophagogramm erklaren Freer und Matheson an Hand von 7 Beobachtungen als diagnostisch wichtiges Kennzeichen fur Formen von F. e, d. h auch solche ohne kombinierte Mitralstenose

Die **elektrokardiographische Untersuchung** ist außerordentlich wichtig und erlaubt in vielen Fallen die Diagnosestellung. Allerdings ist zu sagen, daß ahnliche Veranderungen auch bei Anomalien der Aa. coronariae festzustellen sind Die Negativitat der T-Zacke in den drei Standardableitungen sowie der Koronartypus im EKG, begleitet von Low voltage, kommen bei der F. e wie bei den Anomalien der Aa. coronariae vor. Typisch fur beide Affektionen sind hauptsachlich die Veranderungen in den Brustwandableitungen Die klassischen Zeichen der Linkshypertrophie mit Inversion der T-Zacke und das hohe R in V_5 und V_6 bei tiefen S in V_1 und V_2 sind immer vorhanden. Das Sinken des ST in V_5 und V_6 deutet auf einen Innenschichtschaden der linken Herzabschnitte Auf die Bedeutung der Linkshypertrophie in den Brustwandableitungen weist auch Lambert an Hand von eigenen Beobachtungen hin. Lewis erachtet die Low voltage mit Abflachung der T-Zacken in allen Ableitungen als charakteristisch, was nach unserer Erfahrung nicht zutrifft Stalder fand bei einem Saugling mit auffallender Bradykardie einen totalen Herzblock. In unserem Falle 149 bestand ein rechtsseitiger Schenkelblock (Abb. 174), was auch von Vulliamy und von Lewis einmal beobachtet wurde Schweisguth will das Fehlen der Nekrosezeichen im EKG als typisch fur die F. e. den Koronaranomalien gegenuberstellen Nach unserer Erfahrung und der Analyse der publizierten EKG ist das Fehlen des Innenschichtschadens nicht pathognomonisch fur die F e Wir konnten selber mit der Glyk [illegible]
Myokardfase [illegible]
beobachten, [illegible]
ebenso wie bei den Anomalien der Aa. coronariae Myokard[illegible]
kommen, wenn auch nicht so diffus.

Zusammenfassend bestehen folgende typische elektrokardiographische Veranderungen.

1 T negativ in allen Standardableitungen,

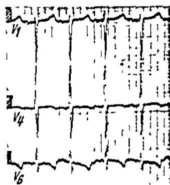
2. Inversion der T in V_5 und V_6,

3. S tief in V_1 und R hoch in V_5 und V_6,

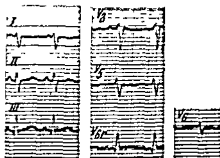
4. ST gesenkt in V_5 und V_6,

5 eventuell Low voltage,

6 eventuell Block-Zeichen.



a)



b)

Abb 174.

a) EKG-Veränderungen bei der Fibroelastosis endocardica Fall 150 Regelmäßiger Sinusrhythmus. Unipolare Brustwandableitungen Frequenz 100/Min. PQ 0,14″, QRS 0,06″, QT 0,32″ Linksseitige Hypertrophie. Diffuser Myokardschaden

b) EKG-Veränderungen bei Fall 151: Rechtstyp mit schwerer ventrikularer Reizleitungsstorung Rechtsseitiger Schenkelblock, Innenschichtschaden des linken Ventrikels (T negativ und ST gesenkt in V_5 und V_6) Linksseitige Hypertrophie? Myokardschaden in den unipolaren Brustwandableitungen Ausgesprochene Drehung des Herzens in Uhrzeigerrichtung

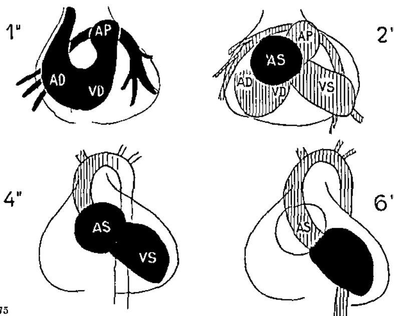


Abb 175

Angiokardiographie bei einer Fibroelastosis endocardica (schematische Darstellung). Langdauernde Fullung des erweiterten linken Vorhofes und des linken Ventrikels. Schlechte Kontrastdarstellung der Aorta infolge ungenugender systolischer Entleerung des linken Ventrikels

Die **Angiokardiographie** kann zur Diagnosestellung behilflich sein. Prec und Cassels beobachteten, daß die Darstellung der Aorta ausbleibt, nachdem sich der linke Ventrikel in der zweiten Schrägaufnahme in normaler Weise gefüllt hat. Damit wird in eleganter Weise die Annahme von Glynn und Reinhold bestätigt, daß eine mangelhafte Entleerung der Herzhöhlen bestehen müsse. Gasul hat ebenfalls bei zwei später autoptisch bestätigten Fällen mit der Angiokardiographie auf Grund der starken Erweiterung und der langdauernden Darstellung des linken Vorhofes und Ventrikels, hauptsächlich in der diastolischen Phase, die klinische Diagnose gestellt.

Der **Herzkatheterismus** hat nur geringe Bedeutung. Im rechten Herzen fanden sich normale Druckverhältnisse. Ein einziges Mal (Adams) wurde in der A. pulmonalis eine leichte Druckerhöhung gefunden.

Das **pathologisch-anatomische Bild** zeigt in der Regel eine starke Herzvergrößerung (Abb 176). Das Gewicht beträgt das zwei- bis dreifache der Norm, kann sogar das fünffache erreichen wie in unserem Fall 150 (Herzgewicht = 100g), und zwar hauptsächlich auf Kosten der Linkshypertrophie. Die Herzspitze ist abgerundet und vom linken Ventrikel gebildet. Das Endokard ist stark verdickt, zeigt eine milchig-weiße Farbe mit porzellanartigem Aussehen. Diese Veränderung ist fast immer im linken Ventrikel lokalisiert. Von unseren 12 Kindern wurde sie in einer einzigen Ausnahme im rechten Ventrikel gefunden (Fall 149). Unter 56 Fällen von F e. in der Literatur wurde sie bei 42 im linken, bei 4 im rechten Ventrikel nachgewiesen, die übrigen Fälle verteilten sich auf die Lokalisation in anderen Herzhöhlen (Clément). Diese elektive Lokalisation des Prozesses im linken Ventrikel ist schwer zu erklären, besonders im Hinblick auf die stenotisch-fibrösen Veränderungen bei den Herzmißbildungen, die überwiegend im rechten Herz anzutreffen sind. Oft erstreckt sich die fibrotische Veränderung auf die nächststehenden Klappen. Mannheimer hat eine F.e., kombiniert mit einer Mitralstenose, operieren lassen Die klinischen Zeichen sprachen für die Mitralstenose Die Autopsie zeigte dann als zusätzlichen Befund die starke Verdickung des Endokards des linken Ventrikels. Seltener, wie wir selber beobachten konnten, sind die Klappen der anderen Herzhöhlen isoliert fibrotisch verändert. Die Papillarmuskulatur und die Sehnenfäden können ebenfalls stark verdickt sein (Abb 179) Auf dem Schnitt sieht das Myokard blaß-rot, oft auch weißlich und gelblich gefleckt aus Die weißen Bezirke an der Oberfläche scheinen manchmal auf die inneren Schichten des Myokards überzugreifen.

Das **histologische Bild** ist gekennzeichnet durch die starke Verdickung des Endokards, die das dreißigfache der Norm erreichen kann und an der Spitze besonders ausgeprägt ist (Abb. 180). Sie besteht aus kollagenen und elastischen Fasern In der Regel ist die Grenze zwischen Endo- und Myokard deutlich erkennbar Entzündungsprozesse sind fast nirgends zu beobachten, nur ganz selten werden kleine reaktive rundzellige Infiltrationen beschrieben. Die Myokardfasern sind oft unverändert, erscheinen aber gelegentlich hypertrophisch und zeigen degenerative Veränderungen im Sinne von trüber Schwellung, Fettdegeneration, selten fibrotischer Veränderung Hie und da besteht eine Glykogenspeicherung.

Abb 177
Starke Verdickung des Endokards des linken Ventrikels



Abb 176 Fall 152 S R ♂, 3 Tage *Kyp I Nr 1411/53*
Starke Herzvergrößerung bei einer Fibroelastosis endocardica mit Beteiligung der Vv mitralis und aortae



Abb. 178 Knotige Verdickung der Aortenklappen mit Stenose



Abb. 179 Anatomisches Präparat von Fall 151.
Diagnose: Fibroelastosis endocardica (Herzgewicht 100 g, normal 20 g)
Linker Ventrikel mit dem milchig *getrübten*, *verdickten* Endokard. Man beachte die *ebenfalls verdickten Sehnenfäden.*



a)



b)



c)

Abb. 180 Fall 152
a) Starke Fibroelastose des linken Ventrikels
b) Histologischer Schnitt (Elastin-Färbung) 60 × Starke Vermehrung der elastischen Fasern
c) Lokalisierte Glykogeneinlagerung unterhalb der Endokardfibrose 60 × (Bestsche Färbung) Folge einer Durchblutungsstörung bei Verschluß der Tebesischen Klappen im Ventrikel.

Wir konnten im Fall 152 eine deutliche lokale Glykogenspeicherung und eine starke F e des linken Ventrikels finden (Abb 180) Solche lokalisierte Glykogenansammlungen sind mit den diffusen Formen der Glykogenspeicherkrankheit des Herzens nicht zu verwechseln, indem es sich hier um die Folgezustände lokaler Durchblutungsstörungen handelt Ähnliche Glykogeneinlagerungen werden auch nach Infarkten bei Erwachsenen beschrieben. Es sind auch seltene Beobachtungen über Kalkeinlagerungen bekannt.

Tabelle XIII Differentialdiagnose einiger der wichtigsten Kardiopathien im Säuglingsalter, die zu einem großen Herzen führen
(die übrigen kongenitalen Herzmißbildungen siehe Tab. XIV)

	Beginn	Klinische Zeichen	Röntgenologische Untersuchungen	EKG	Angiokardiographie	Therapie
Myokarditis	Erste Symptome können in jedem Alter auftreten, sie werden schon bei Neugeborenen beobachtet	Herzvergrößerung, dumpfe Herztöne, gelegentlich Galopprhythmus, Tachykardie, Herzgeräusch, fast immer plötzliches Auftreten von Insuffizienzsymptomen, mäßige generalisierte Cyanose, Dyspnoe, Hepatomegalie, Lungenstauung. Oft guter Erfolg der Digitalistherapie, evtl. epidemisches Auftreten, evtl. Positivwerden von serologischen Tests (z. B. EMC)	Bei akuten Formen rasch auftretende Herzvergrößerung in toto. Zeichen einer Herzinsuffizienz, Lungenstauung. Bei subakuten oder chronischen Fällen kann die Lungenstauung fehlen	Zeichen eines diffusen Myokardschadens. Inversion des T in I, II, III. Abflachung des T und Senkung von ST in den Standard- und Brustwandableitungen, gelegentlich Low voltage, evtl. Verlängerung der PQ-Zeit, Zeichen der Linksüberlastung	—	Antibiotica, Digitalis
Diffuse Glykogenspeicherkrankheit des Herzens	Erste *Symptome* zwischen dem 2. und 6. Monat	*Keine Zeichen einer akuten Herzinsuffizienz* außer in der terminalen Phase. Anorexie, Erbrechen, Dyspnoeanfälle, mäßige, generalisierte Cyanose, Schweißausbrüche, Tachykardie, gelegentlich systolisches Geräusch. Makroglossie. Familiäres Vorkommen. Muskelglykogenose (Biopsie), evtl. schwere Hypotonie der Muskulatur bei Hirnglykogenose	Herzvergrößerung in toto, ohne Zeichen einer Insuffizienz, keine Lungenstauung außer in der terminalen Phase	Zeichen eines diffusen Myokardschadens. Inversion des T in I, II, III und V_1—V_6. Abflachung des T und Senkung von ST in den Standard- und Brustwandableitungen, gelegentlich Low voltage, ein hohes und spitzes P in II, III scheint typisch zu sein	—	ACTH, Cortison (?)
Fibroelastosis endocardica	Erste Symptome gelegentlich schon nach der Geburt, häufiger zwischen der 6. *Woche und* dem 6. Monat	Herzvergrößerung, keine Herzinsuffizienz trotz Kardiomegalie. Anorexie, Husten, paroxysmale Dyspnoe, Blässe, mäßige, generalisierte Cya*nose und Schweißausbrüche*, zeitweise fast symptomfrei. Bei Komplikation mit Klappenanomalien systolisches Geräusch	Langsam zunehmende Herzvergrößerung, besonders nach links, oft linke Thoraxhälfte vom Herz eingenommen, keine Lungenstauung	Inversion von T in I und III (seltener auch in II), ev. Low voltage. Inversion des T in V_5, V_6. ST gesenkt in V_5, V_6, ev. Blockzeichen. Oft Zeichen einer Linkshypertrophie (S tief in V_1—V_2, R hoch in V_5—V_6)	DAK normal, LAK mit verlangsamter Entleerung des linken Ventrikels und mäßiger Füllung der Aorta	ACTH, Cortison (?)
Anomalien der Arteriae coronariae	Erste Symptome zwischen dem 2. und 6. Monat	Herzvergrößerung, keine Herzinsuffizienz trotz Kardiomegalie. Anorexie, Husten, paroxysmale Dyspnoe, Blässe, mäßige generalisierte Cyanose und Schweißausbrüche, zeitweise fast symptomfrei	Langsam zunehmende Herzvergrößerung, besonders nach links, oft linke Thoraxhälfte vom Herz eingenommen, keine Lungenstauung	Low voltage, Inversion des T in allen Standardableitungen, ev. klassische Infarktzeichen: in I Q tief, ST gehoben, in III ST gesenkt, in V_1—V_4 Q tief, R klein, ST gehoben, Inversion des T	—	Operativ Schaffung einer künstlichen Verbindung zwischen Aorta und A. pulmonalis
Endoarteriitis der Arteriae coronariae	Erste Symptome können in jedem Alter auftreten	Herzvergrößerung, selten Herzinsuffizienz mit letalem Verlauf, oft Cyanoseanfälle, Dyspnoe, Erbrechen, immer Zeichen einer Allgemeinerkrankung bes. Nierenaffektionen (pathol. Urinbefund), evtl. mit kongenitalen Anomalien kombiniert	Mäßige Herzvergrößerung ohne Lungenstauung	Infarktzeichen gelegentlich wie Fibroelastosis endocardica	—	Antibiotica, *ACTH (?)*

Die **Differentialdiagnose.** Mit Hilfe von elektrokardiographischen Untersuchungen gelingt die Abgrenzung der F. e von den anderen Kardiomegalien im Säuglingsalter. Schwierigkeiten kann allerdings die Ausschließung der Koronaranomalien bereiten. Das Vorhandensein der Femoralispulse schaltet eine Aortenisthmusstenose aus Kann eine Angiokardiographie durchgeführt werden, so ist auf die schlechte Entleerung des linken Ventrikels zu achten. In Tab. XIII ist die Differentialdiagnose zusammengestellt.

Die **Prognose** ist schlecht Fast alle Kinder sterben im Verlauf der zwei ersten Lebensjahre. Von den 94 von Lambert besprochenen Fällen sind 97% vor dem ersten Lebensjahr gestorben. Adams beobachtete einen Fall, der das zweite Lebensjahr erreichte Immerhin sind mit der neu vorgeschlagenen Cortisontherapie (Schweisguth, Clément) wahrscheinliche Heilungen erzielt worden.

Die **Therapie.** Im Hinblick auf die von Hill und Reilly aufgestellte Theorie, daß es sich um eine kollagene Erkrankung handle, wird die Verabreichung von Cortison oder ACTH vorgeschlagen

Zusammenfassung. Die Diagnose einer Fibroelastosis endocardica kann auf Grund folgender Befunde gestellt werden

Dyspnoe, Cyanose, Anorexie, Erbrechen, Tachykardie,

starke Herzvergrößerung, selten systolisches Geräusch, T negativ in I, III, seltener auch in II, evtl Low voltage,

EKG Zeichen der Linkshypertrophie, besonders in den Brustwandableitungen, Innenschichtschaden der linken Herzabschnitte,

Angiokardiographie Mangelhafte systolische Entleerung des linken Ventrikels.

Eigene Beobachtungen

Unsere 12 Beobachtungen sind in Tab XII zusammengefaßt Es seien an dieser Stelle einige typische Fälle mit Einzelheiten besprochen·

Fall 148. S H ♂, 2 Monate *Ksp J Nr. 2916/28*

Schwangerschaft normal Geburt normal. Geburtsgewicht 3250 g Seit Geburt Erstickungsanfälle und Cyanose beim Trinken Öfters Apnoe 2 Tage vor Spitaleinweisung schwerer Anfall Im Spital keine Cyanose oder Dyspnoe Herztöne rein, kein Geräusch Leber und Milz nicht vergrößert Röntgenbild Stark nach rechts und links vergrößertes Herz Spitze abgerundet, vermehrte Lungenzeichnung PQ 2,68 10 Tage später erneuter schwerer Anfall, Patient kommt ad exitum Autopsie Nr 117 Sehr großes, kugeliges Herz Spitze abgerundet, von beiden Ventrikeln gebildet Perikard glatt Beide Ventrikel sehr stark erweitert. Sämtliche Klappen zart Endokard außer im linken Ventrikel zart und unverändert Im linken Ventrikel dagegen sehr dick, milchig weiß getrübt Myokard im linken Ventrikel 7 mm Durchmesser, auf Schnitt blaßrot und weiß gefleckt, im rechten grau-weiß bis braun rot. Histologischer Befund Muskelfasern schmal, deutlich gestreift, enthalten kein braunes Pigment und kein Fett Stroma schmal Das Endokard ist nirgends infiltriert Sehr ausgesprochene Verdickung, besonders im linken Ventrikel In keinem der vielen Schnitte, die allen Herzteilen entnommen wurden, konnten Infiltrate gefunden werden

Diagnose Fibroelastosis endocardica des linken Ventrikels

Fall 149. P N. ♀, 1 Tag *Ksp J.Nr. 6584/45.*

Geburt mit Nabelschnurumschlingung, Kind blau-asphyktisch. Erholte sich post partum nicht. Cyanose bleibt, sehr hohe Tachypnoe. Pendelrhythmus. Herztöne rein. Röntgenbild Gewaltige Vergrößerung des Herzens, das den ganzen linken und die Hälfte des rechten Hemithorax einnimmt. PQ 1,00. Exitus nach 1 Tag Autopsie Nr. 231 Stark vergrößertes Herz mit Erweiterung aller Herzhöhlen Endokard verdickt an der Wand des rechten Ventrikels, mit Beteiligung der Tricuspidal- und der Pulmonalklappen. Aortenklappe ebenfalls durch das gleiche narbige Gewebe verdickt. Histologischer Befund· Die Spitze des linken Ventrikels zeigt kernreiche Muskelfasern mit schwach erkennbarer Streifung. Der rechte Ventrikel zeigt an der Innenseite eine ziemlich breite Bindegewebsschicht. Sie ist zellarm, aus dicht beisammenliegenden Balken und Fasern zusammengesetzt. Hie und da spärliche Fibrozyten und einige Lymphozyten. Weiter innen werden diese Bindegewebsstreifen immer lockerer Mit der van-Gieson-Färbung erscheinen in diesem lockeren Bereich rötliche und auch sehr feine gelbliche Fasern. Die Zellen sind etwas reichlicher und stellenweise sieht man mehrere Lymphozyten beisammenliegen. Der Bindegewebsstreifen tritt stellenweise mehr oder weniger breit mit dem Interstitium des Myokards in Verbindung. Die Muskelfasern, die direkt unter dem verdickten Endokard liegen, zeigen keine Streifung, eine Auflockerung und hellere Farbe Die Bindegewebszüge gehen kontinuierlich ins Klappengewebe über. Die Pulmonalklappe ist kurz nach dem Abgang verdickt Auf der Verdickung sitzt ein warzenartiges Gebilde, das aus dem gleichen Gewebe besteht wie der oben beschriebene Streifen (dichtes und lockeres Bindegewebe). Der Klappenansatz enthält stark gefüllte Kapillaren, die Klappe selbst ist nicht vaskularisiert.

Diagnose Fibroelastosis endocardica des rechten Ventrikels und der Tricuspidal-, Pulmonal- und Aortenklappen.

Fall 150. C E ♂, 4 Monate *Ksp J.Nr. 1631/50.*

Schwangerschaft normal Am Ende leichte Ödeme Blutdruck 135/95 mm Hg Keine Exantheme Geburt normal Geburtsgewicht 3150 g. Stomatitis mit 14 Tagen Während der folgenden 4 Monate gesund. 1 Tag vor Einweisung Auftreten von Dyspepsie Patient wird mit Pneumonie eingewiesen, sieht aber nicht schwer krank aus. Tachypnoe (70—80/Min) Herzaktion beschleunigt (140). Puls schlecht fühlbar, keine Geräusche. Röntgenbild. Stark vergrößertes Herz, besonders nach links, so daß beinahe die ganze Thoraxhälfte eingenommen wird PQ 2,12 Leukozyten 8800, Lymphozyten 80,5%. 1 Tag später, gleichzeitig mit Entfieberung, Auftreten eines Exanthema subitum Wegen des persistierenden großen Herzens wird ein Vitium cordis vermutet. Entlassung in gutem Allgemeinzustand Mit 6 Monaten Wiederaufnahme ins Säuglingsheim wegen Entwicklungsrückstand. Sieht blaß aus, Herz noch größer geworden, starker Herzbuckel links, Herzaktion sichtbar, kein Schwirren. Herztöne leise Keine Geräusche Atmung beschleunigt, allmähliche Verschlechterung mit Verstärkung der Dyspnoe EKG Frequenz 100, PQ 0,14", QRS 0,06", QT 0,32", normal. (Beschreibung s Abb. 174) Exitus 6 Tage später Leukozyten 10800, Neutrophile 38%, keine toxischen Veränderungen. Autopsie Nr. 691 Herz vergrößert, Myokard hellrot, links 7 mm, rechts 3 mm Durchmesser Trabekel in beiden Kammern kräftig, ebenso kräftige Vorhofmuskulatur Endokard der linken Kammer undurchsichtig, weiß, jedoch glatt. Die weißen Bezirke scheinen im Schnitt auch auf die innersten Schichten des Myokards überzugehen. Klappen zart. Herzgewicht 100 g Histologischer Befund· Muskelfasern mittelbreit, teilweise verbreitert. Längs- und Querstreifung deutlich. Kerne überall gut gefärbt, Interstitium zart. Das subendokardiale Bindegewebe überzieht das Myokard in Form einer gleichmäßig breiten, stark verdickten Platte. Sie besteht aus einem dicken, jedoch zarten, kernreichen Bindegewebe. An einer Stelle findet sich zwischen den Trabekeln ein Thrombus, in den aus der verdickten Endokardschicht Fibrozyten einwachsen Die Muskelfasern zeigen stellenweise reichliche Einlagerung feiner Fetttröpfchen

Diagnose. Fibroelastosis endocardica des linken Ventrikels.

Fall 151. E. K. ♂, 2 Tage. *Ksp J.-Nr. 6757/51.*

Schwangerschaft und Geburt normal. Geburtsgewicht 3900 g. Cyanose seit Geburt, deswegen Einweisung. Dyspnoisch Herz vergrößert. Kein Schwirren, Töne rein, aber leise. Fragliches systolisches Geräusch über dem Erbschen Punkt Leukozyten 20200, Neutrophile 71,5%. Röntgenbild: Starke Vergrößerung des Herzens beidseitig mit Abrundung der Spitze. Leichte Lungenstauung PQ 1,70. EKG · Rechtstyp mit schwerer ventrikulärer Reizleitungsstörung. Rechtsseitiger Schenkelblock Innenschichtschaden des linken Ventrikels T negativ und Senkung des ST in V_1 und V_6. Linkshypertrophie? Myokardschaden in den unipolaren Brustwandableitungen Ausgesprochene Drehung des Herzens in Uhrzeigerrichtung. Autopsie Nr. 1624. Herz deutlich vergrößert (Gewicht 29 g). Herzhöhlen, besonders die rechten, erweitert. Endokard · Rechts glatt, glänzend. In der linken Kammer ist das Endokard 2 mm dick, weißlich milchig Klappen rechts zart Aorten- und Mitralklappen zeigen feine, warzenartige, grau weißliche, glänzende Auflagerungen. Myokard links 6 mm, rechts 1,5 mm Durchmesser. Im linken Ventrikel ein verdickter, abirrender Sehnenfaden, der von einem Papillarmuskel zum verdickten Endokard ca. 1 cm unterhalb der Aortenklappen zieht Er ist, wie das Endokard, weißlich-gelblich gefärbt Histologischer Befund · Schmale Muskelfasern, Quer und Längsstreifung nicht deutlich, Kerne gut färbbar In den Muskelfasern weder sudanpositive Tropfen noch braunes Pigment. Interstitium und Gefäße zart. Im histologischen Schnitt durch die linke Herzkammer ist das Endokard stark verdickt, gleichmäßig breit. Die Grenze zwischen Endo- und Myokard ist im allgemeinen scharf Im verdickten Endokard Vermehrung der kollagenen und der elastischen Fasern, weniger in den lumennahen Partien, sehr stark in der Nähe des Myokards. Nirgends [illegible]

Lücken. Zellgehalt eher spärlich, spindelförmige Kerne Keine Polynukleären, keine Lymphozyten oder Plasmazellen Keine Vaskularisation.

Diagnose Fibroelastosis endocardica des linken Ventrikels

Fall 152. S R ♂, 3 Tage *Ksp J Nr 1111/53* (Abb 176, 177, 180)

Schwangerschaft normal Bei der Geburt Asphyxie Gewicht 3200 g Bei Einweisung moribund, blaß cyanotisch, stoßende Atmung Systolisches Geräusch über dem vergrößerten Herzen. Hepatomegalie Röntgenbild Starke Vergrößerung des Herzens, besonders nach links, mit Abrundung der Spitze, mäßiger Lungenstauung PQ. 2,09 Exitus wenige Stunden nach der Einweisung EKG Nicht ausgeführt Autopsie Nr. 1123 · Herz deutlich vergrößert, linker Vorhof stark erweitert, FO schlitzförmig offen Offener DB. Linke Kammer nicht dilatiert Das Endokard im linken Ventrikel ist undurchsichtig, weiß gelblich, milchig verdickt, glatt spiegelnd Auf Schnitt mißt es durchschnittlich 2 mm, ist von homogener Beschaffenheit, scharf gegen Myokard abgegrenzt Papillarmuskeln und Sehnenfäden sind [illegible] weist einen verwachsenen, lochförmigen [illegible] geht kontinuierlich über die Aortenintima. [illegible] Jeder der Teile weist eine aneurysmatische [illegible] der linken Kammer ist sehr dick Endokard der anderen Herzhöhlen und Klappen normal Histologisch Ein Drittel der Wand des linken Ventrikels wird vom stark verdickten Endokard eingenommen Dieses besteht aus einem mäßig-kernreichen, parallelfaserigen, zarten, kollagenen Bindegewebe, das mit breiten Zügen in die Muskulatur einstrahlt. Die Muskelfasern, die dem Endokard naheliegen, sind mit Glykogeneinlagerung durchsetzt In den Muskelfasern reichlich feintropfige, sudanophile Einlagerungen

Diagnose Fibroelastosis endocardica des linken Ventrikels, der Mitral- und Aortenklappen.

Literatur:

Die Fibroelastosis endocardica

1. ABBOTT, M. E. Incidence of bacterial inflammatory processes in cardiovascular defects and malformed semilunar cusps *Ann Clin Med 4* 189, 1925
2. ABRAHAM, J Fetale Endokarditis. *Zbl Gynäk 61* 2698, 1937
3. ADAMS, F H and KATZ, B Endocardial fibroelastosis, case reports with special emphasis on the clinical findings *J Pediatr 41* 141, 1952
4. ARIEL, M B : Ein seltener Fall von angeborenem Herzfehler bei einem Neugeborenen *Virchows Arch path Anat 277*,501, 1930.
5. BECKER, K Zur Frage der 'Endokardfibrose des jungen Säuglings. *Jb Kinderhk 134* 64, 1932
6. BERBLINGER, W Zur Kenntnis der Endocarditis parietalis fibroplastica *Schweiz. med. Wschr 78* 829, 1948.
7. BLUMBERG, R. W. and LYON, R. A Endocardial sclerosis *Amer J Dis Child 84* 291, 1952
8. BOGER, A Über die Endokardsklerosen *Beitr path Anat 81* 441, 1928.
9. CAREDDI, G Contributo allo studio anatomo clinico dell'endocardiofibrosi nel lattante *Arch ital. pediatr 7* 97, 1939
10. CARRINGTON, G L and KRUMBHAAR, E B. So called idiopathic cardiac hypertrophy in infancy *Amer J Dis Child 27* 449, 1924
11. CLEMENT, R, GERBEAUX, J. et COUVREUR, J La fibro élastose endocardique *Bull Soc med hôp Paris 68*·932, 1952
12. CLÉMENT, R, GERBEAUX, J. et COUVREUR, J Fibro élastose endocardique et défaillance cardiaque primitive du nourrisson *Presse med 60* 1767, 1952.
13. COLLIER, F. C and ROSAHN, P D · Endocardial fibroelastosis; report of two cases. *Pediatrics 7* 175, 1951
14. COMEAU, W J Diffuse parietal endocardial sclerosis; review of the literature and report of two cases *Amer J Path 13*· 277, 1937
15. CRAIG, J M Congenital endocardial sclerosis. *J. Techn Meth 30* 15, 1949
16. CRAWFORD, J. H. and DI GREGORIO, N J. Complete heart block in younger age groups. *Amer. Heart. J 34*:540, 1947
17. CZERNY, A · Ein Fall von Endocarditis nach ritueller Circumcision *Jb Kinderhk 31* 346, 1892
18. DENNIS, J L., HANSEN, A. E and CORPENING, T. N. Endocardial fibroelastosis *Pediatrics 12*, 130, 1953
19. DISSMANN, E : Ein Fall von kongenitaler Aortenstenose und Endokardhyperplasie bei einem Neugeborenen. *Frankf Zschr Path 43* 476, 1932
20. DONAT, R Zur Frage der foetalen Endokarditis. *Frankf Zsch Path 53* 120, 1939
21. DORDICK, J R Diffuse endocardial fibrosis and cardiac hypertrophy in infancy, report of two cases in consecutive siblings *Amer J Clin Path 21* 743, 1951
22. DUSHANE, J. W and EDWARDS, J E Congenital aortic stenosis in association with endocardial sclerosis of the left ventricle *Proc Staff Meet Mayo Clin 29* 102, 1954
23. EDMONDS, H W and SELLYE, W Endocardial sclerosis, review of changing concepts with report of six cases *Pediatrics 7* 651, 1951
24. FARBER, S and HUBBARD, J Fetal endomyocarditis, intrauterine infection as cause of congenital anomalies *Amer J Med Sc 186* 705, 1933
25. FISCHER, B Über fotale Infektionskrankheiten und fotale Endokarditis *Frankf. Zschr. Path 7* 83 1911
26. FREER, L J and MATHESON, W J. Left auricular enlargement in endocardial fibro-elastosis *Arch Dis Childh 28* 284, 1953.
27. GASUL, B M., WEISS, H, FELL, E H, DILLON, R F, FISHER, D. L and MARIENFELD, C J · Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings *Amer. J. Dis Child. 85*·404, 1953
28. GEIGER, R : Über Endokarditis im frühen Kindesalter. *Zschr. Kinderhk 40* 370, 1926.

29 Glynn, L. E and Reinhold, J D. L The relationship of idiopathic cardiac hypertrophy to foetal endocarditis *Arch Dis Childh.* 25.170, 1950.

30. Gray, I. R.: Endocardial fibrosis *Brit Heart, J 13*:387, 1951.

31 Haase, K. E. und Weber, K.. Diffuse Endokardfibrose mit Herzhypertrophie im Säuglingsalter. *Zschr Kinderhk. 71* 449, 1952.

32. Hedinger, E Primäre angeborene Herz hypertrophie. *Virchows Arch path. Anat 178*.264, 1904.

33 Heim de Balsac, R. et Metianu, C La fibro elastose endocardique In *Traité des Cardiopathies Congénitales* Masson, Paris, 1954, p 1007

34 Hill, W. T. and Reilly, W A Endocardial fibroelastosis. *Amer J Dis Child 82*.579, 1951

35 Jacobs, W. F. Congenital endocardial and myocardial fibrosis with calcification *Arch Path 14* 129, 1932

36 Johnson, F R Anoxia as a cause of endocardial fibroelastosis in infancy *Arch Path. 54*·237, 1952

37 Jucker, P Über die Wandendokarditis mit Eosinophilie *Schweiz med Wschr 76* 1231, 1946

38. Katz, B E. and Adams, F H Endocardial fibroelastosis, report of unusual case with impaired ability to fabricate serum proteins *Amer J Dis Child 86* 186, 1953

39 von Klein, G Zur Kasuistik der diffusen Endokardfibrose des Säuglings. *Zschr Kreisl forsch 41* 138, 1952

40 Kreysig, F L *Die Krankheiten des Herzens, systematisch bearbeitet* Maurer, Berlin, 1815—1817

41 Lambert, E C, Shumway, C N and Terplan, K Clinical diagnosis of endocardial fibrosis, analysis of literature with report of four new cases *Pediatrics 11* 255, 1953

42 Lancisi, Giovanni Maria *De motu cordis et aneurysmatibus*. Ludgundi, Batavia, 1740

43 Leary, D C, Welt, L G and Beckett, R S Infectious mononucleosis complicating pregnancy with fatal congenital anomaly in infant *Amer J Obstetr Gynec 57* 381, 1949

44 Lempp, K Über Endokarditis im Säuglingsalter *Mschr Kinderhk 6* 78, 1907

45. Lereboullet, P et Bohn, A Malformations cardiaques congénitales et endocardite végétante *Nourrisson 16*·144, 1928

46. Levine, H D Cardiac hypertrophy in infancy, associated with thickened endocardium and coarctation of the aorta *Amer J Dis Child 48* 1072, 1934

47 Lewis, K C Cardiac enlargement of unknown etiology in infancy and childhood *J Pediatr 39* 698, 1951

48 Loffler, W Endocarditis parietalis fibroplastica mit Bluteosinophilie, ein eigenartiges Krankheitsbild *Schweiz med Wschr 66* 817, 1936

49 Lou, H Untersuchungen über die diffuse Endokardverdickung bei Säuglingen *Beitr path Anat 101* 253, 1938

50 Machteld, M E and Anderson, N A Elastic tissue hyperplasia of endocardium *Arch Path 33* 533, 1942

51 Mahon, G S Idiopathic hypertrophy of the heart with endocardial fibrosis, report of two cases *Amer Heart J 12* 608, 1936

52 Mannheimer, E, Bengtsson, E and Winberg, J Pure congenital mitral stenosis due to fibro elastosis *Cardiologia 21* 574, 1952

53 McKusick, V A and Cochran, T H Constrictive endocarditis, report of case *Bull Johns Hopkins Hosp 90* 90, 1952

54 Michaud, L Beitrag zur Kenntnis der kongenitalen idiopathischen Herzhypertrophien *Bl Schweizerärzte 36* 779, 1906

55 Nasso, I Contributo clinico ed isto patologico allo studio delle endocarditi fetali *Pediatria (Riv) 33* 505, 1925

56 Niemyska, W Über Endocarditis parietalis congenita *Diss med*, Zürich, 1912

57 Pototschnig, G Über die kongenitale diffuse Endokardhyperplasie des linken Ventrikels *Zschr angew Anat 4* 234, 1918

58 Potter, E L.· *Pathology of the Fetus and the Newborn* The Year Book Publishers, Chicago, 1952, p 206

59 Powers, G F and Lecompte, P M Remarks on a case of congenital idiopathic hypertrophy of the heart *J Pediatr 13* 760, 1938

60 Price, K J and Cassels, D E Functional aspects of congenital defects affecting left ventricle. *J Pediatr. 41*·451, 1952



Abb. 181. Fall 153 K. H. ♂, 13 Wochen *Ksp. J Nr. 2204/53*
Polyarteriitis der Aa coronariae mit Thrombosenbildung Herzvergrößerung mit anämischen Infarkten im Myokard und in den Papillarmuskeln der Herzspitze.

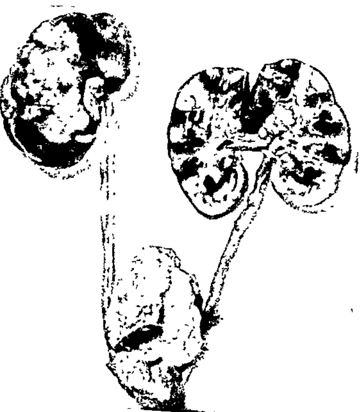


Abb 182 Fall 153
Multiple anämische Infarkte der Nieren bei Polyarteriitis der Nierenarterie mit Thrombosenbildung. (Photo. Path.-Anat. Institut Zürich.)



a)



b)

Abb 183 Fall 153. Polyarteriitis obliterans.

a) Elastinfärbung, 60 ×

Polsterförmige und diffuse Verdickung der Intima einer A coronaria Lockeres retikuläres Bindegewebe mit großen plasmatischen Zellen Membrana elastica interna unterbrochen Media intakt Adventitia von großen lymphozytären Infiltraten durchsetzt Die Veranderungen führen zur Thrombenbildung Schnitt an der Basis

b) Von Gieson Farbung 60

Vollständiger Gefäßverschluß bei einer A coronaria mit Rekanalisation

Hier möchten wir noch eine von uns und Gurtner erstmals beobachtete Affektion, die **Polyarteriitis obliterans**, hinzufügen, charakterisiert nach Uehlinger durch arteriitische Prozesse ausschließlich in mittelgroßen Arterien vom muskularen Typ Die hauptsächlichsten Veranderungen bestehen in einer teils polsterförmigen, teils diffusen Verdickung der Intima, die sich aus Kapillarschlingen und einem lockeren retikularen Bindegewebe zusammensetzen, mit großen, plasmareichen, an Ganglienzellen erinnernden Zellen, die oft radiar angeordnet sind Bisweilen finden sich schalenförmige Nekrosen der innersten Polsterschicht, selten der außersten, unter der Membrana elastica interna liegenden Schicht. Die Membrana elastica interna ist meist intakt, oft gewellt, selten unterbrochen Die Media scheint intakt, die Adventitia ist von verschieden großen Infiltraten von Lymphozyten durchsetzt Die kollagenen Fibrillen sind vermehrt und aufgesplittert Das Lumen wird durch die Intimapolster eingeengt und kann an einigen Stellen durch frische Thromben verschlossen sein Rekanalisationszeichen sind oft vorhanden In einer Kranzarterie konnte man von proximal nach distal alle Stadien vom Intimapolster bis zur Thrombose im Stadium der Organisation bis zur rekanalisierten organisierten Thrombose beobachten (Abb 183) Das Grundleiden besteht nach Uehlinger in einer Polyarteriitis mit Tendenz zur Ausbildung von thrombotischen Gefäßverschlussen, die die drei Hauptaste der Aa coronariae, der A coeliaca und der A mesenteria cranialis und die Nieren- und Milzarterien betrifft Multiple anamische Infarkte im Myokard und in den Papillarmuskeln der Herzspitze, in der Niere und der Milz sind die Folge davon Im Gegensatz zu den beiden oben erwahnten Krankheitsbildern ist die Media vollstandig intakt, und es fehlen die charakteristischen Aneurysmen der Periarteriitis nodosa Die bei diesem Falle gefundene Hypertonie (140/70 mm Hg) gehort zum terminalen Stadium und ist wohl mit der Nierenischamie zu erklaren Die gleichzeitig vorhandene Colitis ulce-

6. Das „große Herz“ bei Paroxysmaler Tachykardie (P. T.)

Im Säuglingsalter besteht auf Grund der neuro-vegetativen Labilität und der optimalen Funktionsfähigkeit des Reizleitungssystems eine große Neigung zur Tachykardie und zur paroxysmalen Form derselben. Beim Neugeborenen dagegen ist sie sehr selten. Die Paroxysmale Tachykardie, d. h. die anfallsweise Steigerung der Herzfrequenz auf 170—180/Min. bis über 300 pro Minute, führt in etwa 60% der Fälle zu einer vorübergehenden Herzvergrößerung. Hier möchten wir besonders diejenigen Herzvergrößerungen besprechen, die nur während oder im Anschluß an den Anfall auftraten, ohne daß vorher eine kongenitale oder erworbene Herzvergrößerung bestanden hatte. Mannheimer vermutet, daß viele der ungeklärten, plötzlichen Todesfälle im Säuglingsalter die Folgen unerkannter P. T. seien. 1937 wurden von Taran und Jennings 50 Fälle von P. T. im Kindesalter zusammengestellt. Parenzan und Granata beschreiben 150 Beobachtungen von P. T. bei Kindern bis zu 13 Jahren, worunter sich 58 Säuglinge befanden. Bei Knaben scheint das Vorkommen der P. T. zu überwiegen. Nadas fand von 24 Fällen 23 Knaben. Über die P. T. im Säuglingsalter berichtet Hubbard an Hand der Besprechung von 9 eigenen Fällen und von 19 Fällen der Literatur. Nadas konnte in Boston bei 25 Kindern und 16 Säuglingen eine P. T. beobachten. In unserer Kasuistik finden sich 17 Säuglinge mit P. T.

Die P. T. im Säuglingsalter wird in foetale Formen, wo die Rhythmusstörung schon intrauterin festgestellt wird (Carr, Sherman, Stadler, McLean), in neonatale (bis zum 5. Monat) und infantile Formen (bis zu 2½ Jahren) eingeteilt. Je nach dem Ausgangspunkt der paroxysmalen Erregung unterscheidet man aurikuläre, atrioventrikuläre, nodale und ventrikuläre Formen. Etliche AA. fügen die paroxysmalen Formen des aurikulären „Flatterns“ hinzu, da bei der sehr kurzen refraktären Phase des kindlichen Reizleitungssystems fast alle Vorhofreize weitergeleitet werden, so daß eine ebenfalls stark beschleunigte Ventrikeltätigkeit entsteht.

Als Ätiologie der P. T. kommen im Säuglingsalter vor allem die kongenitalen Vitien (Hoffmann, Sutherland, Wilson) und seltener infektiöse Ursachen, wie Pertussis (Malossi), Diphtherie, Rheumatismus, Influenza (Mahaim), Röteln, Lues, Myokarditien (Piotti) in Betracht. Die von Nadas beobachteten Fälle konnten 17mal auf eine infektiöse Ursache, einmal auf eine kongenitale Mißbildung zurückgeführt werden und blieben bei 24 Patienten ungeklärt. Bei 5 unserer Fälle bestand ein sicheres Vitium cordis congenitum. Im Fall 154 fand sich eine P. T. bei stark vergrößertem Herzen infolge der Aortenisthmusstenose mit offenem distalen DB (Abb. 184). Bei einer großen Zahl von Fällen (z. B. Fall 155) konnten trotz genauer Untersuchung, trotz Serienschnitten des Herzens, deren Notwendigkeit Piotti in seiner Monographie betonte, keine organischen Veränderungen nachgewiesen werden, so daß funktionelle, neurovegetative Störungen angenommen werden müssen. In diesem Sinne sind wohl die P. T. bei Meningitiden, intrakardialen Blutungen und Enzepha-

ltiden (Nadas) zu erklaren Heute neigt man zur Annahme, daß das neurovegetative System bei intrakardialen pradisponierenden Momenten (evtl. Anomalien) als auslosender Faktor wirkt. Eine P. T konnte auch auf eine Vagusreizung durch intrathorakale Drusen zuruckgefuhrt werden (Malossi). *Doxiades* beobachtete eine P. T bei einem Kinde, dessen Mutter eine Basedowsche Krankheit aufwies Gelegentlich tritt eine P T wahrend des Herzkatheterismus auf



Abb 184 Fall 154 M E ♂, 18 Tage *Ksp J Nr 5411/51*
Paroxysmale Tachykardie bei Aortenisthmusstenose mit offenem distalem *DB*

Das klinische Bild der P T entspricht beim Saugling nicht vollig dem beim Erwachsenen Neben der Rhythmusstorung besteht zu Beginn meist Erbrechen, eine Blasse oder eine Cyanose und eine Tachypnoe die nicht selten zur Fehldiagnose einer Pneumonie oder einer Sepsis verleiten Es sind Schweißausbruche, kalte Extremitaten sowie ein Jugularispuls zu beobachten, der durch die Vorhoftamponade zu erklaren ist Der Herzrhythmus nimmt in der Regel den Typus der Embryokardie an Haufig wird ein systolisches Gerausch festgestellt, auch bei den Formen, die keine organischen Veranderungen des Herzens aufweisen, so daß das Gerausch auf die akute Herzdilatation zuruckgefuhrt wird Zu Herzvergroßerungen fuhren vor allem jene P T, die lange andauern und eine sehr hohe Pulszahl aufweisen, indem wahrscheinlich die schlechte Koronardurchblutung eine Myokardschadigung zur Folge hat (Shookhoff, Levine) Mit der Herzerweiterung stellen sich Zeichen der Insuffizienz, d h Hepatomegalien und Stauungsodeme an den unteren

Extremitäten ein (Cammarella, Nadas), die sich bei rechtzeitiger Behandlung vollständig zurückbilden (Fall 155, Abb. 185). Manchmal ist die Herzvergrößerung erst nach dem Anfall, d. h. mit der Rückbildung des bestehenden Lungenemphysems, erkennbar. Temperaturanstieg und eine Leukozytose wurden oft beobachtet, ohne daß eine infektiöse Komponente zu finden war.

Die **elektrokardiographische Untersuchung** ist zur Bestimmung des Ursprungsortes der P. T unerläßlich. In der Statistik der Bostoner Klinik bestand in 70% der Fälle eine supraventrikuläre P T.

Die **aurikuläre P. T.** ist gekennzeichnet durch eine normale Konfiguration und Dauer des QRS-Komplexes und das Vorhandensein eines positiven P vor dem ventrikulären Komplex

Ein **paroxysmales aurikuläres Flattern** entsteht, wenn Vorhofreize zeitweise zum Ventrikel übergeleitet werden, was beim Kinde in sehr großer Zahl geschieht Das EKG zeigt die charakteristischen P-Zacken („dents de scie"), die häufig von einem normalen Ventrikelkomplex gefolgt sind. Hie und da fällt das P mit dem QRS zusammen und ist nicht sichtbar.

Die **nodale atrioventrikuläre P. T.** entsteht, wenn der Reiz im Tawara-Knoten lokalisiert ist. Je nach der Lokalisation zeigt sich neben dem raschen, modifizierten QRS-Komplex ein P, das vor und nach dem Ventrikelkomplex erscheint oder hie und da mit ihm zusammenfällt.

Die **ventrikuläre P. T.** wird meist bei geschädigten Herzen beobachtet (nur 6—8% der Fälle). Je jünger das Kind, desto seltener ist sie anzutreffen Der Ursprung des Reizes liegt im Hisschen Bündel, in den Tawara-Schenkeln oder distal davon. Bei diesen Formen erscheint die P-Welle unabhängig vom QRS-Komplex und hat einen langsameren Rhythmus Die QRS-Welle ist dagegen stark verändert, unregelmäßig und weist eine hohe Frequenz auf.

Manchmal ist die P T von einem **Wolff-Parkinson-White-Syndrom** begleitet, bei dem eine deutliche Verkürzung des PQ (weniger als 0,10″) und eine Verbreiterung des QRS (0,10″ oder mehr) zu beobachten ist (Engle) Im Falle 156 konnten wir dieses Syndrom im Intervall zwischen den Anfällen beobachten (Abb 186). In der Statistik von Nadas wurde 5mal ein kombiniertes W.P.W.-Syndrom beobachtet Ein W.P W -Syndrom ist bei ganz jungen Kindern sehr selten (Fälle von Bodländer, Schieve) In Kombination mit kongenitalen Angiokardiopathien ist dieses Syndrom nur selten erwähnt Metianu und Heim de Balsac konnten auf 100 kongenitale Vitien 3mal ein W.P W.-Syndrom erheben Lind (1945) fand in der Literatur 29 Fälle von W P.W -Syndrom im Kindesalter, etliche davon waren Säuglinge. Bei vier handelte es sich um eine Kombination mit einer kongenitalen Angiokardiopathie Das W.P W.-Syndrom ist als solches gutartig und zeigt eine gute Prognose. Findet man in den Intervallen der Anfälle ein W P W -Syndrom, so ist mit großer Wahrscheinlichkeit eine P T anzunehmen

Die **Prognose** ist wechselnd und steht in Zusammenhang mit der ursprunglichen Herzkrankheit. Dauern die Falle langer als 24 Stunden oder ist die Zahl der Herzfrequenz sehr hoch, ist die Gefahr der Herzinsuffizienz sehr groß Je junger das Kind, desto schlechter ist die Prognose.

Eine **Therapie** der P T erubrigt sich gluckhcherweise in vielen Fallen durch die spontane Normalisierung. Nur selten kann der unilaterale Druck auf den Sinus caroticus den Anfall unterbrechen Der bilaterale Druck auf den Sinus caroticus ist zu vermeiden Prostigmin in einer Dosierung von 0,05 mg bis 0,10 mg pro Dosis, subkutan oder intramuskular verabreicht, ist nur selten wirksam Das Mecholyl in der Dosis zwischen 0,25—1,5 mg wird im Kindesalter kaum mehr angewandt (Todesfalle) Als Antidot ist Atropin anzuwenden Eine weniger starke Wirkung hat das Acetylcholin in der Dosis von 1—4 mg Cunningham und Schnitzker gaben 0,2 mg i. v Acetylcholin bei einem 9 Monate alten Kinde mit schlagartigem Erfolg. Landtman gibt $^1/_8$ mg, Kreutzer steigt bis 3 mg Prostigmin i. v., Mannheimer gibt Neostigmin $^1/_8$ mg subkutan (bei einem 3 Wochen alten Kinde) Langendorf und Pick haben im Kindesalter Acetyl-

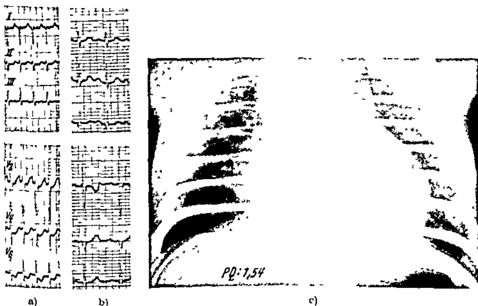


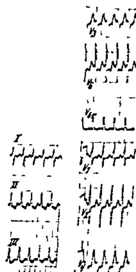
Abb 185 Fall 155 W P ♂, 4 Wochen *Ksp J Nr 2383/47*

a) EKG mit 6 Wochen wahrend des Anfalles Regelmaßiger Rhythmus Frequenz 273/Min PQ 0,08", QRS 0,04" T positiv in I, negativ in II und III ST gesenkt in allen Brustwandableitungen T positiv in V_2, biphasisch in V_4, negativ in V_6 EKG Diagnose Aurikuläre Paroxysmale Tachykardie EKG-Zeichen eines generalisierten Innenschichtschadens

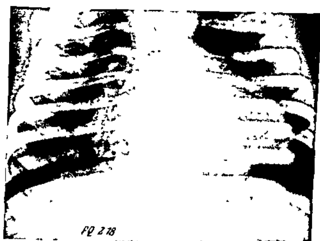
b) EKG mit 19 Monaten Spätkontrolle Normales EKG

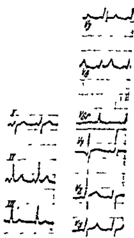
c) Rontgenbild bei Fall 155 Vergroßerung des Herzens während des Anfalles.





a)





b)

Abb. 186 Fall 156 H. F. ♂, 9 Monate *Ksp J.-Nr 5277/51*

Paroxysmale Tachykardie mit Wolff-Parkinson-White-Syndrom.

a) Emphysem mit pseudonormaler Herzkonfiguration während des Anfalles Frequenz 300/Min. EKG-Diagnose: Paroxysmale Tachykardie (supraventrikulär ?).

b) Herzvergrößerung nach dem Anfall, beim Verschwinden des Emphysems EKG nach dem Anfall: Regelmäßiger Sinusrhythmus, Frequenz 111/Min. PQ 0,08", QRS 0,10", QT 0,30" (normal). EKG-Diagnose: Wolff-Parkinson-White-Syndrom (verkürzte PQ-Dauer mit deformiertem und verbreitertem QRS).

cholin Bromid mit Erfolg angewendet Die Initialdosis beträgt 1 mg i v., nach wenigen Minuten ist bei mangelndem Erfolg eine um 1 mg größere Dosis zu wiederholen. Damit werden unangenehme Nebenerscheinungen vermieden. Vorsichtshalber ist für den Fall eines Herzstillstandes eine i v.-Spritze mit Atropin vorzubereiten. Häufig wird das Chinin verwendet, wobei erst eine Testdosis von 10—20 mg per os zu verabreichen ist, die auf 25 mg pro Dosis 4—6mal pro die zu erhöhen ist. Nach Moore ist die Dosis des Chinidins viel höher anzusetzen. Er empfiehlt, bei einem 6 Monate alten Kind mit 40 mg zu beginnen und zweistündlich auf 40—60 bis 120 mg anzusteigen Eine stetige klinische und elektrokardiographische Kontrolle ist bei dieser Medikation unerläßlich Chinidin ist besonders bei ventrikularer P. T anzuwenden, es wird auch prophylaktisch verabreicht.

ntrikularen P. T — sind die
Dosis von 1,0–1,2 mg Digi-
'en vor (Neugeborene $^1/_4$ m2, 1 Jahr alte Kinder $^1/_3$ m2, 2 Jahre alte Kinder $^1/_2$ m2), was einer Dosierung von 0,06 mg pro kg für die Säuglinge entspricht Willi schlägt vor, beim Neugeborenen zweimal 0,1 mg Digilanid i m und dazu dreimal 3 Tropfen per os, pro die, zu verabreichen Wir pflegen das Cedilanid zu gebrauchen. Die Sättigungsdosis beträgt für die Säuglinge 0,06 mg/kg per os oder 0,02 mg/kg i m oder i. v. pro die. Auch Sauerstoff und Sedativa wie Morphium sind zu gebrauchen (Kapitel V) Nach Silverman und Werner ist bei Formen mit Wolff-Parkinson-White-Syndrom Digitalis kontraindiziert und Chinidin anzuwenden

Eigene Beobachtungen

Wir haben 17 Säuglinge mit Paroxysmaler Tachykardie beobachtet. Wir beschränken uns, wie bereits im Text erwähnt, auf die Beschreibung jener Formen, die erst im oder nach dem Anfall eine Herzvergrößerung aufwiesen

Fall 154. M. E. ♂, 6 Wochen *Ksp J Nr 5411/51* (Abb 184) PQ 1,18

Diagnose. Paroxysmale Tachykardie bei Aortenisthmusstenose mit offenem distalem DB.

Fal' ¹⁻;

5750
achy-
sselbe
n der
Cyanose Hepatomegalie, kein Fieber Auf Digilanid wieder allmähliche Normalisierung. Nachher sah das Kind stets rosig aus Entlassung in geheiltem Zustand Das Herz hatte sich normalisiert. Wiederholte Kontrollen bis zum Alter von 19 Monaten zeigten normale radiologische wie elektrokardiographische Befunde.

Diagnose· Aurikuläre Paroxysmale Tachykardie mit vorübergehender Herzvergrößerung

Fall 156. H. F ♂, 9 Monate. *Ksp J Nr. 5277/51* (Abb 186)

Geburt normal Geburtsgewicht 2600 g Cyanotisch sofort nach Geburt, dann Normalisierung. Geht gut bis zum 9 Monat, dann Pneumonie. Wird in sehr schwerem Zustand eingewiesen mit Fieber, Tachypnoe und Tachykardie (300/Min) Es wird eine Paroxysmale

Tachykardie diagnostiziert und Digilanid verordnet. Auf Bulbusdruck sinkt die Herzaktion auf 180 und bleibt mindestens 5 Minuten tief. *In dieser Phase ist ein systolisches Geräusch zu hören.* Leukozyten 17100. EKG: (Abb. 186) Frequenz 300/Min. Andeutung von Wolff-Parkinson-White Auf Penicillin sinkt die Temperatur langsam zur Norm und die Paroxysmale *Tachykardie* verschwindet am folgenden Tag 2 Tage später tritt ein megaloerythemartiges Exanthem im Mund auf Später vollständige Normalisierung der Befunde.

Diagnose. Paroxysmale Tachykardie mit Herzvergrößerung, ausgelöst durch *einen* Infekt bei fraglichem Vitium cordis congenitum Wolff-Parkinson-White-Syndrom.

Anhang

Herzvergrößerungen beim Herzblock

Ein Herzblock als solcher führt nicht zu einer Herzvergrößerung Besteht ein großes Herz bei einem Herzblock, so ist die Rhythmusstörung als Folge einer Kardiopathie zu betrachten. Ein konstantes Bestehen des Herzblockes findet sich bei kongenitalen Anomalien, während die erworbenen Affektionen meistens nur zu transitorischen Rhythmusstörungen führen Oft sind es kongenitale Septumdefekte, vor allem Ventrikelseptumdefekte, die einen Herzblock verursachen Wallgren und Windblad konnten in 66% der beschriebenen Fälle von kongenitalem Herzblock einen Ventrikelseptumdefekt nachweisen. Yater fand unter 30 Fällen 16 mit einem Ventrikelseptumdefekt. Meist besteht ein partieller oder totaler Herzblock und nur selten ein sino-aurikulärer Block. Donzelot fand 4 Fälle von kongenitalem Herzblock auf 1100 kongenitale Herzvitien.

Die Diagnose eines kongenitalen Herzblocks kann nach Yater nur unter folgenden Voraussetzungen gestellt werden

a) Sehr frühzeitige elektrokardiographische Darstellung des Blocks;

b) Bradykardie in den ersten Lebenstagen oder -wochen,

c) Fehlen jeder Erkrankung in der Anamnese, die möglicherweise zu einem Block hätte führen können

Wird an diesen Punkten festgehalten, so vermindern sich die sicheren Fälle mit kongenitalem Herzblock beträchtlich. Jaleski und Morrison fanden 1943 ungefähr 80 Fälle in der Literatur und Nieminева gelang es, neben der Beschreibung eines eigenen Falles 200 zu sammeln

Das klinische Bild beim Säugling ist gekennzeichnet durch eine starke Bradykardie (max. 80/Min) Hauptsächlich bei jüngeren Säuglingen können Adams-Stokes-Anfälle vorkommen (Fassler) In einem unserer Fälle sanken anfallsweise die Pulszahlen bis auf 23/Min. Es ist bekannt, daß ein Block nach einigen Monaten verschwand (Sheridan) und auch, daß er erst nach einigen Lebensmonaten auftrat (Heubner)

Die röntgenologische Untersuchung läßt die primäre Angiokardiopathie erkennen, denn der Herzblock als solcher beeinflußt die Herzkonfiguration nicht

Mit Hilfe des EKG wird der Herzblock analysiert und als sino-aurikulare, partielle, totale oder atrioventrikulare Form bezeichnet Liegt die Storung noch tiefer und trifft sie den intraventrikularen Teil des Reizleitungssystems, entsteht ein rechts- oder linksseitiger Schenkelblock Der sino-aurikulare Block ist in der Regel die Folge einer Infektionskrankheit Diese letztere Storung steht viel haufiger mit einer Belastung des rechten Herzens in Zusammenhang als mit einer echten Veranderung kongenitaler oder erworbener Natur beider Schenkel Gleiche elektrokardiographische Befunde zeigt auch das Cor pulmonale acutum oder chronicum, was im betreffenden Kapitel erwahnt werden wird.

Literatur

Das große Herz bei Paroxysmaler Tachykardie

1. Abbott, K H Acetylcholine in paroxysmal tachycardia. *J Amer Med Ass 113*·1243, 1939.
2. Aitken, J K. Congenital heart block *Lancet 2* 1375, 1932
3. Amberg, S. and Willius, F A Auricular flutter with congenital heart disease *Amer J Dis. Child 32* 99, 1926
4. Anderson, R C and Adams, F H Congenital paroxysmal tachycardia, report of a case and review of the literature *J Pediatr 43* 668, 1953
5. von Bernuth, F · Über paroxysmale Tachykardie im Kindesalter *Zschr Kinderhk. 47* 94, 1929
6. Bodlander, J W The Wolff Parkinson White syndrome in association with congenital heart disease, coarctation of the aorta, report of a case *Amer Heart J 31* 785, 1946.
7. Brownlee, W M, Waters, E M and McClendon, S J Paroxysmal supraventricular tachycardia in infancy, review of treatment and report on an infant treated with methacholine (mecholyl[R]) chloride *Amer J Dis Child 79* 838, 1950
8. Cammarella, C Contributo alla conoscenza della tachicardia parossistica nell' infanzia *Riv clin pediatr 39* 489, 1941
9. Carr, J G and McClure, W B Auricular flutter in a newly born infant *Amer Heart J 6* 824, 1931
10. Colgate, C E and McCulloch, H Paroxysmal tachycardia in infancy, report of two cases with comments on differential diagnosis *Amer Heart J 2* 160, 1926
11. Crawford, J H and di Gregorio, N J Complete heart block in younger age groups *Amer Heart J 34* 540, 1947
12. Cunningham G C and W F Schnitzker Use of neo-synephrine in paroxysmal supraventricular tachycardia *J Pediatr. 37* 727, 1950
13. Dickson, R W and Jones, J P Congenital heart block in an infant with associated multiple congenital cardiac malformations *Amer J Dis Child 75* 81, 1948
14. Donzelot, E, Durand, M et Metianu, C Quelques considérations sur la dissociation auriculo ventriculaire congenitale et présentation de deux cas personnels *Acta card 5* 319, 1950
15. Doxiades, L. Paroxysmale Tachykardie beim Neugeborenen *Klin Wschr. 9* 454, 1930
16. Dunzelmann, N. L. Diagnose und Prognose der paroxysmalen Tachykardie im Kindesalter *Mschr Kinderhk. 93* 1, 1943
17. Duken, J Über eine typische Form der paroxysmalen Tachykardie im Säuglingsalter *Arch Kinderhk 99* 65, 1933
18. Engle, M A Wolff Parkinson White syndrome in infants and children. *Amer J Dis Child 84* 692, 1952
19. Faessler, B Das Adams Stokes'sche Syndrom im Säuglingsalter *Ann paediatr 153* 327, 1939
20. Farquhar, H G Paroxysmal tachycardia in infancy *Arch Dis Childh 27* 401, 1952
21. Faxén, N Paroxysmal tachycardia and bundle branch block in a boy of eleven. *Acta paediatr 18* 491, 1936.
22. Fleming, G B and Stevenson, M M. Heart block associated with congenital malformation of the heart *Arch Dis. Childh 3* 221, 1928
23. Friseli, E Zur Frage der paroxysmalen Tachykardie und des Herzflatterns in den ersten Lebenswochen *Acta paediatr. 34*· 30, 1947

24 G

J. 33, 362, 1947

25 Geiger, C J. and Hines, L. E Prenatal diagnosis of complete congenital heart block *J. Amer Med Ass. 115* 2272, 1941

26. Gibson, S. Heart block. *Amer J Dis. Child 34* 1090, 1927

27 Gleckler, W J and Lay, J V M Wolff-Parkinson White syndrome and paroxysmal tachycardia in infancy, report of a case *J Amer Med Ass 150* 683, 1952.

28 Heubner, D Über die Bedeutung von Herzblock bei Neugeborenen *Zschr Kreisl forsch 30* 600, 1938.

29 Hobbs, L. F Paroxysmal tachycardia in infancy *Amer Heart J 21*·804, 1941.

30. Hoekenga, M T Complete heart block in an infant associated with multiple congenital cardiac malformations *Amer J Dis Child 69* 231, 1945

31 Hoffmann, A *Die paroxysmale Tachykardie* Bergmann, Wiesbaden, 1900

32 Hoyle, B and Lyon, R A Auricular flutter with block in children *Amer. J Dis Child 72* 734, 1946

33 Hubbard, J P Paroxysmal tachycardia and its treatment in young infants *Amer J Dis Child 61* 687, 1941

34 Hubbard, J P and Starbuck, G W Paroxysmal tachycardia in a two month old infant with a ventricular rate of 350 *Amer J Dis Child 65* 582, 1943

35 Jaleski, T C and Morrison, E T Congenital heart block *Amer J Med Sc 206* 449, 1943

36

a newborn infant *J Pediatr 43* 92, 1953

37 Kreutzer, R Cardiopatias congénitas y pseudocardiopatias infantiles. In *Terapeutica clinica* El Ateneo, Buenos Aires, 1950, p 481

38 Landtman, B Heart arrhythmias in children *Acta paediatr 34 Suppl 1*, 1946–1947

39 Langendorf, R and Pick, A. Cardiac arrhythmias in infants and children. In: *Pediatric Clinics of North America Cardiovascular Disease* Saunders, Philadelphia and London, 1954, p 215

40 Leach, E M and Gibson, S Auricular flutter in infancy *Amer J Dis Child 80*. 606, 1950

41. Leech, C. B. Congenital complete heart block, report of a case with an associated patent ductus arteriosus *Amer. J Dis. Child. 39*, 131, 1930

42. Levander-Lindgren, M Paroxysmal ventricular tachycardia with subsequent myocardial lesion. *Acta paediatr. 37* 179, 1949

43. Levine, S. A. and Beeson, P. B. The Wolff-Parkinson-White syndrome, with paroxysms of ventricular tachycardia Amer. Heart *J 22* 401, 1941

44 Lind, J. „Pre-excitation" of the ventricular part of the heart and its occurrence in children *Acta paediatr. 32* 153, 1944—1945

45. Lindgren, M Wolff-Parkinson White (W P W) syndrome in a one year old child *Acta paediatr 40*. 233, 1951

46 Lyon, J A. Excessively rapid heart rates, report of a case with autopsy *J Amer Med Ass. 108* 1393, 1937

47 Mahaim, I. De la tachycardie paroxystique chez l'enfant et des causes de sa gravité, un nouveau cas avec lésions inflammatoires du tissu spécifique et du myocarde auriculaire *Arch mal coeur 25* 752, 1932.

48 Malossi, C Sulla tachicardia parossistica nell infanzia *Pediatria 39* 801 1931

49 Mannheimer, E Paroxysmal tachycardia in infants *Acta paediatr 33* 383, 1945–1946

50 McIntosh, R Congenital heart block, report of a case *Amer J Dis Child 34* 965, 1927

51 McLean, M M Auricular flutter in a new born baby *Arch Dis Childh 27* 436, 1952

52 Métianu, C et Heim de Balsac, R Les troubles congénitaux de la conduction et du rythme. In *Traité des Cardiopathies Congénitales* Masson, Paris, 1954, p 1019

53 Meyer, P Paroxysmal tachycardia in infancy. *Ann paediatr 172* 360, 1949

54 Moore, R. L. Treatment of an infant with paroxysmal auricular tachycardia *Pediatrics 2*. 266, 1948

55 Nadas, A S., Daeschner, C W, Roth, A and Blumenthal, S L. Paroxysmal tachycardia in infants and children, study of forty one cases. *Pediatrics 9*. 167, 1952

56. Neubauer, C · Paroxysmal tachycardia in infancy and childhood. *Brit. Heart J 7* 107, 1945.

57 Nicolson, G., Sullman, H. L. and Green, D. L. Congenital heart block with report of a case. Amer. J. Dis. Child. 37 580, 1929
58. Niemineva, K.: A case of congenital complete atrioventricular block. Ann. chir. gynaec. Fenniae 38 311, 1949
59 Parenzan, L. e Granata, G. La tachicardia parossistica nell'infanzia. Minerva pediatr. 2, 175, 1950
60 Piotti, A.: Die paroxysmale Tachykardie beim Kleinkind. Monatelang anhaltende paroxysmale Tachykardie, bedingt durch isolierte interstitielle Myokarditis des rechten Vorhofs. Cardiologia 9 121, 1947
61 Poynton, F. J. and Wyllie, W. G. Auricular flutter in infancy. Lancet 2 371 1926
62 Puschel, E.: Das Krankheitsbild der paroxysmalen Tachykardie beim Säugling. Mschr. Kinderhk. 80, 375, 1939
63 Puglisi, A. Taquicardia paroxistica en un recien nacido. Arch. argent. pediatr. 10 3, 1939.
64 Riley, I. D.: Complete auriculo-ventricular heart block in the foetus and newborn. Arch. Dis. Childh. 24 309, 1949
65 Rosenbaum, F. F., Johnston, F. D. and Keller, A. P. Paroxysmal ventricular tachycardia in childhood. Amer. J. Dis. Child. 64: 1030, 1942
66 Rotem, J.: Über einen Fall von kongenitalem Herzblock mit fötaler Wandendokarditis. Ann. paediatr. 175 65, 1950
67 Schafer, G. Supraurikulärer Block bei Enzephalitis. Arch. Kinderhk. 141 89, 1951.
68. Schiene, J. F. Paroxysmal tachycardia in an infant with Wolff-Parkinson-White syndrome. Amer. J. Dis. Child 77 474. 1949
69 Schott, A. Wolff-Parkinson-White syndrome (short P-R intervals associated with disturbances of intraventricular conduction) with attacks of paroxysmal tachycardia in an infant aged eight months suffering from probable congenital heart disease. Proc. Roy. Soc. Med. 40 472, 1946—1947
70 Sherman, V. E. and Parker, R. L. Development of heart block in the neonatal period. Amer. J. Dis. Child. 73 199, 1947
71 Sherman, J. and Schless, R. A. Auricular flutter in a newborn infant, case report. J. Pediatr. 5 802, 1934
72 Shookhoff, C., Litvak, A. M. and Matusoff, I. Paroxysmal tachycardia in children, report of four cases and one postmortem examination. Amer. J. Dis. Child. 43 93, 1932
73 Silverman, J. J. and Werner, M. Fatal paroxysmal tachycardia in a newborn infant with the Wolff-Parkinson-White syndrome. J. Pediatr. 37 765, 1950.
74 Stadler, H. E. Prenatal auricular flutter. J. Pediatr. 33 624, 1948
75 Sutherland, G. A. The heart in early life. Brit. J. Child. Dis. 24 16, 1927
76 Taran, L. M. and Jennings, R. G. Paroxysmal atrioventricular nodal tachycardia in a newborn infant. Amer. J. Dis. Child. 54 557, 1937
77 Turpin, R., Lenegre, J. et Chassagne, P. Étude anatomo-clinique d'un cas de dissociation auriculo-ventriculaire chez un nourrisson de sept mois. Arch. franç. pédiatr. 4 617, 1947.
78 Wallgren, A. and Winblad, S. Congenital heart block. Acta paediatr. 20 175, 1938
79 Walsh, B. J. and Sprague, H. B. Paroxysmal tachycardia in a child, treated with acetyl beta-methylcholine chloride (mecholyl). Amer. Heart J. 20 111, 1940
80 Wendkos, M. H. and Study, R. S. Familial congenital complete A-V heart block. Amer. Heart J. 34, 138, 1947
81 White, P. D., Eustis, R. S. and Kerr, W. J. Congenital heart block. Amer. J. Dis. Child. 22 299, 1921
82 Willi, H. Pathologie des Neugeborenen. In: Lehrbuch der Geburtshilfe. Karger, Basel und New York, 1948, S. 1227
83 Wilson, M. G. and Lubschez, R. Prognosis for children with congenital anomalies of the heart and central vessels. J. Pediatr. 21 23, 1942
84 Wolff, L., Parkinson, J. and White, P. D. Bundle branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. Amer. Heart J. 5 685, 1930.
85 Wolff, L. and White, P. D. Syndrome of short P-R interval with abnormal QRS complexes and paroxysmal tachycardia. Arch. Int. Med. 52 446, 1948
86 Yater, W. M., Lyon, J. A. and McNabb, P. E. Congenital heart block, review and report of the second case of complete heart block studied by serial sections through the conduction system. J. Amer. Med. Ass. 100, 1831 1933

7. Perikarditis mit Erguß

(Pseudo-Vergrößerung des Herzens)

Ein „großes Herz“ im Säuglingsalter kann auch durch eine Perikarditis verursacht werden, die meistens im Verlaufe einer Pneumonie oder noch häufiger eines Empyems, aber auch isoliert vorkommen kann (Arana). Kreutzer fügt sie als „Pericarditis con derrame“ zum Kapitel des großen Herzens im Säuglingsalter,

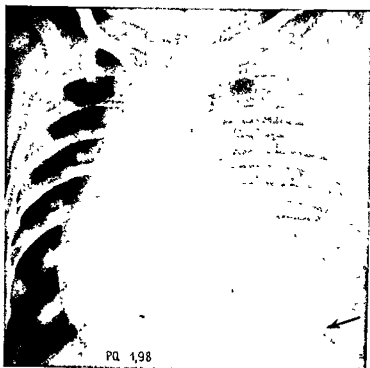


Abb. 187. Perikarditis mit Erguß nach Empyem infolge abszedierender Pneumonie links.

wenn auch das Herz als solches eher verkleinert ist und der Erguß die Vergrößerung des Herzschattens bedingt. Er weist auf die wichtige radiologische Beobachtung hin, daß eine beginnende Perikai
Zwerchfellwinkels zeigt und erst der
Vergrößerung des Herzschattens verurs
ist, kann radiologisch sichtbar gemacht werden, indem eine Aufnahme im Liegen und im Stehen ausgeführt wird, wobei die erst kugelige Konfiguration sich in eine birnförmige umwandelt. Alle anderen klinischen und elektrokardiographischen Merkmale, die im Erwachsenenalter die Diagnosestellung ermöglichen, fehlen im Säuglingsalter oft. Die Erhöhung des ST als Ausdruck eines Außenschichtschadens und später die Inversion der T-Zacke können gelegentlich vorkommen (Abb. 189).

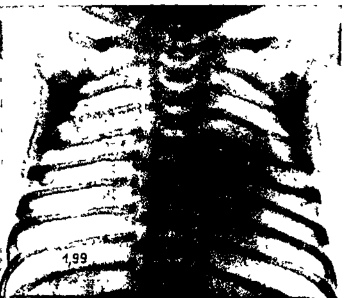


Abb. 188.

Abb. 188. B. H. ♂, 3 Tage. *Ksp. J. Nr. 1312/46*
Hämoperikard bei einer Hypoprothrombinämie infolge intrakardialer Punktion (30 ccm). Prothrombinzeit nach Quick 170″ (stark verlängert). Pseudo-Herzvergrößerung.

Abb. 189. S. R. ♀, 4 Wochen. *Ksp. J. Nr. 2702/54.* Autopsie Nr. 208.
EKG bei einer Pericarditis purulenta nach Empyem (Staphylococcus aureus). Autoptisch bestätigt. PQ 0,11″, QRS 0,05″, QT 0,23″ (normal), regelmäßiger Sinusrhythmus. Frequenz 167. P positiv in allen Standardableitungen. T abgeflacht in I, II, III. Inversion des T in V_1, V_2, flach positiv in V_3 bis V_6. ST gehoben in allen Brustwandableitungen.
EKG-Diagnose: Diffuser Myokardschaden, Außenschichtschaden (Perikarditis). AV-Block ersten Grades, Rechtstyp, Rechtshypertrophie.

In diesem Zusammenhang ist die akute, benigne Perikarditis zu erwähnen, die von **Barnes** und **Burchell** 1942 beim Erwachsenen beschrieben wurde und von **Friedman** auch bei 6 Kindern beobachtet werden konnte. Der bis jetzt jüngste Fall war 3 Jahre alt. Diese Formen sind klinisch (*Fehlen des Geräusches, oft* normale Senkungsreaktion) sowie anamnestisch von einer rheumatischen Perikarditis zu unterscheiden. Das Perikardexsudat ist steril.

Die ersten Zeichen der Affektion bestehen in starken retrosternalen Schmerzen, dem typischen perikarditischen Reiben (in $^3/_4$ der Fälle). Gelegentlich treten auch pleuritische Zeichen in Erscheinung. Zuweilen tritt die Perikarditis nach einem banalen grippalen Infekt auf. Nach 2–3 Wochen klingen die Symptome ab Die Prognose ist gut (**Davies**), Rezidive treten häufig auf

Therapie. *Salicylat und Antibiotica zeigen keinen Einfluß Nach* ***Friedman*** hat dagegen ACTH eine rasche, eindrückliche Wirkung gezeigt.

Anhang. Zu einer ähnlichen Pseudo-Vergrößerung des Herzens führt auch das **Hämoperikard**, wie wir es bei einer Hypoproteinämie infolge intrakardialer Injektion unmittelbar nach der Geburt beobachten konnten (Abb. 188)

Literatur

Perikarditis mit Erguß

1 Arana, R., Kreutzer, R y Aguirre, R S: El ángulo cardiohepatico en las pericarditis con derrame *Arch argent. pediatr. 10* 44, 1939

2 Barnes, A R and Burchell, H B Acute pericarditis simulating acute coronary occlusion, a report of fourteen cases *Amer Heart J. 23*, 247, 1942.

3 Beresford, O D *Fugitive pericarditis. Arch Dis Childh 24* 135, 1949.

4. Bing, H I Epidemical pericarditis *Acta med Scand 80* 29, 1933

5 Boutrain, Y et Costeas, F Les péricardites *aiguës non spécifiques Presse med 60* 781, 1952

6 Bower, B D, Gerrard, J. and MacGregor, M E Acute benign pericarditis, a report of four cases in childhood *Brit. Med J 1* 244, 1953

7 Carmichael, D B, Sprague, H. B, Wyman, S. M and Bland, E F. Acute nonspecific pericarditis *Circulation 3* 321, 1951

8 *Cattan*, R, Frumusan, P *et Chaoulat*, J Rhumatisme articulaire aigu grave avec péricardite, congestion pleuro pulmonaire, néphrite hemorragique et urémigène, traitement par la cortisone et le salicylate de soude, guérison. *Bull Soc. méd Paris 68* 15, 1952

9 *Coblentz, B, Funck-Brentano, J L et* Lenègre, J: Formes récidivantes des péricardites aiguës bénignes cryptogénétiques, à propos de trois observations *Sem hôp* 28 2923, 1952

10 *Davies, D H Acute benign pericarditis* of unknown origin *Brit Heart J 14* 309, 1952

11. Donzelot, E, Castel, Y. et Husson, R Pericardites aiguës d'étiologie indéterminée. *Sem hôp. 28*: *1386, 1952*

12 Duhem, P Aspect radiologique de la péricardite chez l'enfant *Bull Soc pédiatr. 26* 339, 1928.

13 Evans, E., Acute nonspecific benign pericarditis *J Amer Med. Ass 143* 954, 1950

14 Falk, A. and Ebert, R V Tuberculous pericarditis treated with streptomycin *J Amer Med Ass 145 310, 1951.*

15 Friedman, S, Ash, R., Harris, T. N. and Lee, H. F. Acute benign pericarditis in childhood, comparisons with rheumatic

pericarditis, and therapeutic effects of ACTH and Cortisone. *Pediatrics* 9 551, 1952

16 Herrmann, G R, Marchand, E. J, Greer, G H. and Hejtmancik, M. R Pericarditis, clinical and laboratory data of 130 cases. *Amer. Heart J.* 43 641, 1952

17 Krejci, A. und Martischnig, E Beitrag zur Endokarditis und Perikarditis des Säuglings *Wien klin Wschr* 65 320, 1953.

18 Kreutzer, R Cardiopatias congenitas y pseudocardiopatias infantiles In *Terapeutica Clinica* El Ateneo, Buenos Aires, 1950, p 438.

19. Kreutzer, R. y Visillac, V O Agrandimiento de la silueta cardiaca en el lactante *Arch argent pediatr* 17 369, 1942

20 Pohl, A W Acute pericarditis, a report of eight cases in which the etiology was "non specific" or "cryptic" *Ann Int. Med* 32 935, 1950

21 Porter, W B, Clark, O and Porter, R R. Nonspecific benign pericarditis *J Amer Med Ass* 144 749. 1950

22 Rosenow, O F and Cross, C J Acute benign pericarditis *Arch Int Med* 87 795, 1951

23 Wallgren, A. Tuberculous heart disease *Acta med Scand Suppl* 196, 132, 1947

24 Willius, F A Clinic on acute serofibrinous pericarditis secondary to acute pharyngitis, comment, treatment, course *Proc Staff Meet Mayo Clin* 9 637, 1934

Das „große Herz“ als Begleitsymptom bei primär extrakardialen Krankheiten

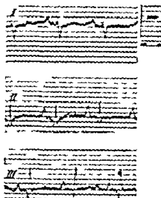
Der Vollständigkeit halber werden wir kurz auf Kardiopathien hinweisen, die weder primär noch sekundär durch Herzaffektionen bedingt sind, sondern Begleitsymptome anderer Krankheiten darstellen. Viele Erkrankungen, einige sogar mit einer gewissen Regelmäßigkeit, zeigen eine Mitbeteiligung des Herzens.

a) Herzvergrößerung beim Cor pulmonale

Das Vorkommen von Herzveränderungen im Verlaufe von Lungen- oder Lungengefäßerkrankungen im Kindes- und hauptsächlich im Säuglingsalter wurde früher als eine große Seltenheit betrachtet. Während beim Erwachsenen dieses Krankheitsbild eingehend untersucht wurde (**Spühler**), gibt es über das Vorkommen im Kindesalter nur spärliche Angaben (**Feer**, **Putz**). **Willi** hat bei der Beschreibung der akuten Herzinsuffizienz bei Neugeborenen auch das Cor pulmonale erwähnt. **Royce** weist besonders auf die chronische Form des Cor pulmonale bei Pankreasfibrose mit Bronchiektasien hin. **Green** und **Apley** fanden in 5% von 200 Autopsien bei Neugeborenen eine pulmonale Affektion als Todesursache, alle diese Fälle zeigten eine Herzhypertrophie (Herzen mit einem Gewicht von mehr als 25 g). Über die Herzveränderungen bei akuten Lungenerkrankungen finden sich in der Literatur nur wenige Hinweise. **Walker** hat bei 154 Pertussisfällen dreimal eine Herzinsuffizienz beobachten können und sie als die Folge des interstitiellen Lungenemphysems betrachtet. Eine systematische Untersuchung des Cor pulmonale wurde von **de Muralt** und **Menano** in unserer Klinik ausgeführt. Die Erhöhung des Blutdruckes in der Pulmonalarterie wurde mit dem Herzkatheterismus festgestellt. Zeichen der Belastung des rechten Herzens traten nur auf, wenn die Lungenoberfläche um mehr als die Hälfte ausgeschaltet wurde.

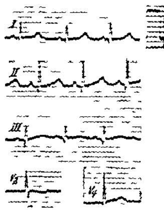
Es ist eine akute, eine subakute und eine chronische Form des Cor pulmonale zu unterscheiden. Die akute Form entsteht meist im Verlaufe einer Lungenerkrankung, indem durch die Erhöhung des Gefäßwiderstandes im Lungenkreislauf eine plötzliche Überlastung des rechten Ventrikels und eventuell des rechten Vorhofes zustande kommt, die zum akuten Herzversagen führen kann. Das ausgeprägte Emphysem bei einer Lungenaffektion kann die initiale Dilatation und nachfolgende Hypertrophie verdecken (**Caffey**). Als hypertrophisch darf die





a)





b)

Abb 190 Fall 157 M K ♀, 1 Tag *Ksp J Nr 1149/46*

Cor pulmonale acutum bei Aspirationspneumonie Starke Herzerweiterung im Alter von 3 Tagen und entsprechendes EKG, verglichen mit dem Thoraxbild und dem EKG nach Abheilung (mit 2 Monaten)

a) EKG (mit 5 Tagen) Regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 133/Min PQ 0,12″, QRS 0,07 , QT 0,23″ (normal) P sehr spitz und hoch, besonders in II (4,5 mm) und in III (3 mm) S breit und tief in I, T verstrichen in allen Ableitungen EKG-Diagnose Rechtstyp, P pulmonale, partieller rechtsseitiger Block (?)

b) EKG (mit 2 Monaten, nach Heilung) Regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 128/Min PQ 0,10″, QRS 0,05″, QT 0,27″ P normalisiert (in II 2 mm), S verschwunden T deutlich positiv in allen Ableitungen, V_2 P biphasisch, T biphasisch, V_4 T positiv EKG Diagnose Mitteltyp Die Zeichen einer Überlastung des rechten Herzens sind verschwunden, außer dem biphasischen T in V_2

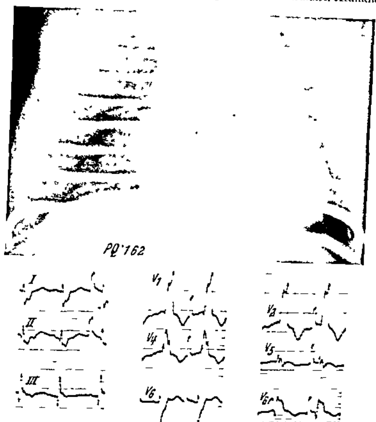


Abb 191 Fall 158 E E ♀, 1 Tag *Ksp J. Nr 6890/51*

Cor pulmonale acutum bei Lungenatelektase links Allmähliche Normalisierung der Herzkonturen sowie gleichzeitig des EKG (siehe a, b, c, d)

a) Mit 1 Tag·

Regelmäßiger Sinusrhythmus. Frequenz 111/Min PQ 0,12", QRS 1,12" in I, QT 0,34" (verlängert) S stark verbreitert, plump und geknotet in I und II, ST isoelektrisch, T positiv in I V_1, V_2, V_4 T negativ, V_4 M Shape Figure, V_6 sehr tiefes und breites S

EKG Diagnose Kompletter rechtsseitiger Schenkelblock Drehung des Herzens in Uhrzeigerrichtung

Wand des rechten Ventrikels bezeichnet werden, wenn sie dicker als 4 mm ist Allerdings gehen über dieses Thema die Meinungen der Pathologen weit auseinander Auch ist eine exakte Messung nicht immer durchführbar Hier ist die elektrokardiographische Untersuchungsmethode ein viel genaueres Hilfsmittel für die frühzeitige Erkennung einer Belastung des rechten Herzens. Systematische elektrokardiographische Untersuchungen haben wir mit de Muralt und Menano ausgeführt

Das **Cor pulmonale acutum** kann eine sehr verschiedenartige Ätiologie haben Eine Lungenatelektase, ein Pneumothorax, eine Pneumonie oder eine Embolie, ein Lungenemphysem, kongenitale Lungenmißbildungen können schon nach wenigen Stunden zu einer starken Erweiterung des Herzens und zu den typischen

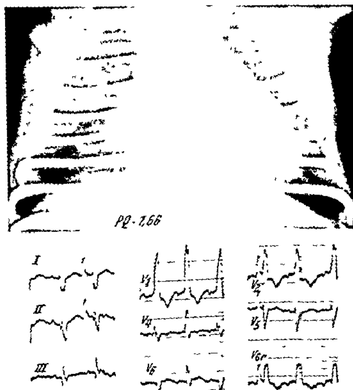


Abb. 191 b Mit 4 Tagen
QRS kleiner geworden in I (0,09"). P höher und spitz in II (3 mm) und in III V_1 und V_2 ST stark gesenkt. In V_4 jetzt tiefes S.
EKG-Diagnose: Besserung der Reizleitungsstörung. Erscheinung der Zeichen der Erweiterung des Vorhofes (P pulmonale) und Zunahme der Ischämie des rechten Ventrikels. Weniger ausgeprägte Drehung des Herzens in Uhrzeigerrichtung.

elektrokardiographischen Veränderungen führen. Gelingt die Stellung der Diagnose frühzeitig, so kann neben der Behandlung der Grundkrankheit durch Verabreichung von Digitalis die Herzinsuffizienz bekämpft werden.

Das **klinische Bild** wird meist von den Zeichen der Lungenaffektion beherrscht. Die Dyspnoe, die Cyanose, die Tachykardie und der Kollaps stehen im Vordergrund. Als Herzinsuffizienzerscheinungen treten Ödeme und eine Hepatomegalie auf. Bei leichteren Formen entsteht nur eine Tachykardie und eine leichte Cyanose. Viele EKG-Veränderungen bei Pertussis sind als typische Erscheinungen des Cor pulmonale aufzufassen (Fanconi, Marie). Bei den sehr zahlreichen Fällen von akutem Cor pulmonale fanden wir immer eine mehr oder weniger lang bestehenbleibende Herzerweiterung und nur selten infolge des Lungenemphysems eine Verkleinerung der Herzsilhouette. Der Fall 157 darf als typisches Beispiel gelten (Abb. 190).

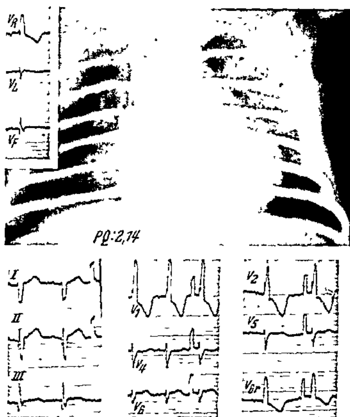


Abb 191c Mit 7 Tagen

Weitere Besserung der Überleitungszeit. Verschwinden des P pulmonale. Immer noch Zeichen der Ischämie des rechten Ventrikels (Innenschichtschaden) Die Drehung des Herzens in Gegenuhrzeigerrichtung verstärkt sich.

Das **Röntgenbild** zeigt zunachst eine deutliche Ausbuchtung des Pulmonalbogens, bei schwereren Formen ist die Hebung und Abrundung der Spitze als Ausdruck der Belastung des rechten Ventrikels, und spater die Erweiterung des rechten Vorhofes zu beobachten

Die **elektrokardiographische Untersuchung** erfaßt alle Übergange von diskreten

die Übergangszone nicht leicht zu erkennen. Ein zweites Zeichen besteht in der Inversion des T in den rechtsseitigen Brustwandableitungen (V_1—V_3). Beim Saugling sind die T-Zacken physiologischerweise in diesen Ableitungen negativ, und das Positivwerden derselben ist als pathologisch zu betrachten. Bei leichteren Formen wird die T-Welle biphasisch. Diese Veranderung gehort wie die Drehung

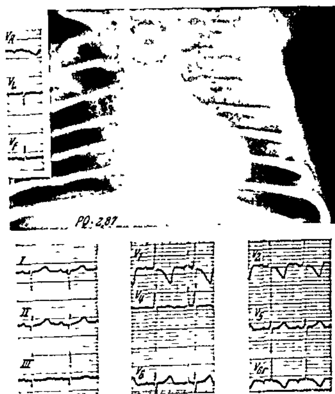


Abb 191d. Mit 17 Tagen
Regelmäßiger Sinusrhythmus. Frequenz 120/Min. PQ 0,14", QRS in I 0,04" in V_1 0,45". QT 0,28" (normal) Normales EKG fur das Alter.

des Herzens in Uhrzeigerrichtung zu den Fruhsymptomen Spater zeigt sich die Senkung des ST in V_1–V_3 Bei Kindern findet sich normalerweise im Gegensatz zum Erwachsenen ein spitzes und hohes P in II und III (P pulmonale). Ein P bis zur Hohe von drei Millimeter ist als normal zu bezeichnen. Wichtiger aber als die absolute Hohe der P-Welle ist der Vergleich mit der spateren Normalisierung. Das P pulmonale tritt je nach der Schwere der Erkrankung erst nach zwei bis drei Tagen auf, kann auch nur vorubergehend erscheinen und ist der Ausdruck nicht nur der Hypertrophie, sondern auch der Dilatation des rechten Vorhofes. Eine weitere charakteristische EKG-Veranderung bei schweren Fallen ist das Auftreten eines kompletten oder inkompletten rechtsseitigen Schenkelblocks. Meistens wird angenommen, daß infolge der Erweiterung des rechten Herzens eine Ischamie des Reizleitungssystems entstehe, was die Verbreiterung des QRS bis zum kompletten und inkompletten rechtsseitigen Schenkelblock erklaren kann. Arrhythmien sind seltener zu beobachten. Das Auftreten der vertikalen Herzachse, die beim Erwachsenen fur die Diagnose des Cor pulmonale von Bedeutung ist spielt im Sauglingsalter keine Rolle

Eigene Beobachtungen

Aus den vielen Fällen unserer Kasuistik seien zwei typische Beispiele herausgegriffen.

Fall 157. M K. ♀, 1 Tag *Ksp J Nr. 1149/46* (Abb 190)

Schwangerschaft und Geburt normal Starke Cyanose nach Geburt Geburtsgewicht 2550 g Einweisung wegen Lebensschwäche. Beim Eintritt kräftige Herztöne Dyspnoe Oft schnappende Atmung Sklerodem am ganzen Körper Aspirationspneumonie, hauptsächlich im rechten Oberfeld Das EKG (Abb 190) zeigt eine starke Überlastung des rechten Herzens mit fraglichem partiellem Herzblock. Röntgenbild · Starke Vergrößerung des Herzens, besonders nach rechts. PQ 2,13 Allmähliche Normalisierung des Befundes bei Antibiotica und Digalen

Diagnose Cor pulmonale acutum bei Aspirationspneumonie.

Fall 158. E E. ♀, 1 Tag *Ksp J Nr 6890/51* (Abb 191).

Schwangerschaft normal Geburt normal Kind war ganz blau und apnoisch, zeigt anschließend eine schnappende Atmung Die Cyanose blieb mehrere Stunden lang hochgradig Herztöne laut, II. PT etwas akzentuiert, kein sicheres Geräusch Röntgenbild Herz vergrößert, Gefäßband breit. Partielle Atelektase des linken Lungenoberlappens EKG Rechtsseitiger Schenkelblock (Abb 191). In den folgenden Tagen Auftreten von Ödemen, Abnahme der Cyanose, immer noch starke Dyspnoe, besonders außerhalb des Sauerstoffzeltes Dann langsame Besserung mit Normalisierung des Herzbefundes und des EKG

Diagnose Atelektase des linken Lungenoberlappens mit akuter Dilatation des rechten Herzens Vorübergehender rechtsseitiger Schenkelblock mit Rechtshypertrophie

Cor pulmonale subacutum et chronicum. Diese Formen entstehen hauptsächlich im Verlauf von subakuten oder chronischen Lungenaffektionen. Royce, dessen Untersuchungen auf früheren Arbeiten von Andersen, May und Lowe beruhen, betont, daß in 7% bei dem Fanconi-Syndrom (Pankreasfibrose mit Bronchiektasien) ein chronisches Cor pulmonale zu finden sei Nadas fand unter 45 Fällen 8mal ein Cor pulmonale chronicum Diese Feststellungen stimmen mit den Resultaten von Zollinger überein, die er einige Jahre vorher aus den Untersuchungen unserer Kinder gewonnen hatte Zweifellos hat die antibiotische Therapie der Pankreasfibrosen, die das Leben der Kinder verlängert, zur Ausbildung des Cor pulmonale chronicum beigetragen Öfters führen auch interstitielle Pneumonien, gelegentlich asthmoide Bronchitiden beim Säugling und nur selten das Asthma bronchiale zum Cor pulmonale chronicum In Abb 192 ist das anatomische Präparat von Fall 159 dargestellt, eines Kindes mit Pankreasfibrose und Bronchiektasien, das im Verlauf der Jahre eine immer ausgesprochenere Hypertrophie des rechten Ventrikels aufgewiesen hatte.

Im **EKG** finden sich als typische Zeichen der Rechtshypertrophie ein hohes und spitzes P in II und III, ein hohes R, ein kleines oder fehlendes S mit gesenktem ST und Inversion des T in V_1 In den gleichen unipolaren Ableitungen wird auch das verspätete Auftreten der Intrinsic deflection beobachtet. In V_6 ist das R klein, das S tief und das ST isoelektrisch, bei normalem Auftreten der Intrinsic deflection.

Die **Therapie** des Cor pulmonale besteht in der Behandlung der Lungenaffektion. Bei Atelektase ist die endobronchiale Aspiration und bei Asthma oder Bronchiolitis sind die Spasmolytica indiziert (Beispiel: Asthmolysin 0,2 bis 0,3 ccm subkutan,





Abb 192 Fall 159 G M ♂, 6 Wochen (Exitus mit $4^{10}/_{12}$ Jahren) *Ksp J Nr 2728/47* Anatomisches Präparat mit deutlichen Zeichen einer Herzvergrößerung infolge Hypertrophie des rechten Ventrikels bei einem Cor pulmonale chronicum, bei Pankreasfibrose mit Bronchiektasien. Das Kind zeigte seit dem Säuglingsalter eine röntgenologisch und elektrokardiographisch festgestellte Rechtshypertrophie

Aminophylin rektal 125 mg 3 bis 4mal täglich, oder nach anderen AA. 300 mg pro m2 Körperoberfläche pro Dosis, oder 6 mg pro kg Körpergewicht bzw. 150 mg pro m2 Körperoberfläche, sehr langsam i. v. eingeführt, verdünnt in 10 ccm Glukose 10% pro Dosis.) Daneben sind Antibiotica und Sulfonamide in den üblichen Dosen zu empfehlen. Beim Schock Analeptica, bei Herzinsuffizienz Strophantin; weniger zu empfehlen Digitalis (in der in Kapitel V angegebenen Dosierung).

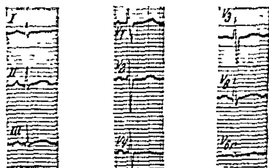


Abb. 193. EKG-Veränderung bei Fall 159 (mit $4^{10}/_{12}$ Jahren).

Cor pulmonale chronicum bei Pankreasfibrose mit Bronchiektasien.

Alternans; Zeichen der Rechtsüberlastung (P pulmonale 3—4 mm, Inversion der T-Zacken in V_1 und V_2); Rechtshypertrophie? Terminale plötzliche Verschlimmerung der Rechtsüberlastung (ST gesenkt in V_1 und V_2)

Eigene Beobachtung

Fall 159. G. M. ♂, 6 Wochen. *Ksp. J.-Nr. 2728/47* (Abb. 192 und 193)

Kontrollen und Spitalaufenthalten bestätigte. Es besteht eine Hepatomegalie. Kind kommt mit $4^{10}/_{12}$ Jahren ad exitum. Die elektrokardiographischen und röntgenologischen Untersuchungen zeigten schon im Säuglingsalter eine starke Überlastung des rechten Herzens und eine Hypertrophie des rechten Ventrikels, die im Verlauf der Jahre immer ausgeprägter wurden.

Diagnose: Cor pulmonale chronicum bei Pankreasfibrose mit Bronchiektasien.

Literatur.

Herzvergrößerung beim Cor pulmonale

1. Andersen, D. H.: Therapy and prognosis of fibrocystic disease of the pancreas. *Pediatrics 3* 406, 1949.
2. Caffey, J.: *Pediatric X-Ray Diagnosis. A Textbook for Students and Practitioners of Pediatrics, Surgery and Radiology.* The Year Book Publishers, Chicago, 1950, p. 330.
3. Eliaser, M., Jr. and Giansiracusa, F.: The electrocardiographic diagnosis of acute cor pulmonale. *Amer. Heart J. 43* 533, 1952.
4. Fanconi, G. und Frischknecht, W.: Tachykardie bei Pertussis. *Helvet. paediatr. acta 5*: 113, 1950.

5 Feer, E.: Kropfherz und Thymusherz der Neugeborenen und Säuglinge *Mschr Kinderhk. 25*:88, 1923.

6 Garvin, C. F. and Siegel, M L Cor pulmonale due to obstruction of the pulmonary artery by syphilitic aortic aneurysms. *Amer. J. Med. Sc. 198* 679, 1939

7. Green, H. and Apley, J.· Study of cardiac enlargement in infancy with case reports of reversible enlargement *Pediatrics 5*:249, 1950.

8 Mack, L., Harris, R. and Katz, L N Acute cor pulmonale in the absence of pulmonary embolism *Amer. Heart J 39*·664, 1950

9 Marie, J, Sée, G. et Eliachar, E Les pneumocoqueluches. *Sem hôp Paris 28* 326, 1952.

10 May, C. D and Lowe, C U Fibrosis of the pancreas in infants and children, an illustrated review of certain clinical features with special emphasis on the pulmonary and cardiac aspects *J Pediatr 34* 663, 1949.

11 de Muralt, G et Menano, H P Le coeur dans les pneumopathies infantiles *Helvet paediatr. acta 7* 623, 1953

12 Nadas, A. S, Cogan, G, Landing, B H and Schwachman, H Studies in pancreatic fibrosis; cor pulmonale, clinical and pathologic observations *Pediatrics 10* 319, 1952

13 Putz, T und Ullrich, O. Studien uber die Bedeutung der elektrokardiographischen Verlaufsbeobachtung des Neugeborenen. *Zschr Kinderhk 63*·136, 1942.

14 Royce, S W. Cor pulmonale in infancy and early childhood, report of 34 patients, with special reference to the occurrence of pulmonary heart disease in cystic fibrosis of the pancreas *Pediatrics 8* 255, 1951

15 Spuhler, O · Kreislaufstörungen bei der Pneumonie *Erg inn Med 62*.1, 1942

16 Tomlin, C E, Logue, R. B and Hurst, J. W Chronic cor pulmonale as a complication of fibrocystic disease of the pancreas *Amer Heart J 44* 42, 1952

17 Walker, S H Cardiac complications of pertussis. *J Pediatr 40* 200, 1952

18 Willi, H: Die akute Herzinsuffizienz beim Neugeborenen *Schweiz med Wschr 73* 223, 1943

19 Willi, H.. Pathologie des Neugeborenen In *Lehrbuch der Geburtshilfe* Karger, Basel und New York, 1948, S 1225

20 Wissler, H und Zollinger, H U.: Die familiäre kongenitale zystische Pankreasfibrose mit Bronchiektasien *Helvet paediatr acta 1 Suppl* 1, 1945

b) Das „große Herz“ bei endokrinen Störungen

In diesem Kapitel sind besonders die Herzveränderungen bei Affektionen der Thyreoidea zu besprechen. Beim Erwachsenen sind die Herzsymptome mit toxischen und manchmal entzündlichen Myokardveränderungen beim Morbus Basedow bekannt (Wegelin, Lewis). Im Säuglingsalter ist dagegen viel häufiger die Athyreose und die Hypothyreose zu beobachten. Eine Herzvergrößerung wird beim Myxödem relativ selten beobachtet, nach Friedberg nur in 38% der Fälle. Baratz und Bronstein weisen auf große „Myxödemherzen“ hin, wobei sie im EKG regelmäßig eine Low voltage (hauptsächlich des P und T), eine Inversion des T und eine Verlängerung der PQ-Zeit beobachteten. Die Herzvergrößerung sowie die EKG-Veränderungen verschwinden unter der spezifischen Therapie. Als Ursache der Herzveränderung wird das interstitielle Ödem (Feldman), die B-Avitaminose (Wenckenbach), die Infiltrierung mit mucinähnlichen Stoffen (Higgins) oder die stets vorhandene Anämie angenommen.

In diesen Rahmen gehört auch das **Kropfherz**, das bei Struma congenita in einem hohen Prozentsatz der Fälle vorhanden ist. Feer, der 1923 in unserer Klinik diese Frage studiert hatte, kam zum Schluß, daß die Herzvergrößerung auf die gleiche Noxe wie die Struma selbst, wie auch auf die hämodynamischen Störungen infolge der Kompression der großen Gefäße zurückzuführen sei. Über das Kropfherz hat ebenfalls Deuel berichtet.

Bei den elektrokardiographischen Untersuchungen der Säuglinge mit Strumen fiel uns die Häufigkeit der starken Belastung des rechten Herzens auf (Abb. 194). Radiologisch bestand neben dem Emphysem meistens eine Erweiterung des rechten Ventrikels und des rechten Vorhofes. Wir neigen deshalb zur Annahme, daß das große Herz bei Strumen besonders die Folge des erschwerten Lungenkreislaufes darstellt, was aber noch systematisch weiter verfolgt werden muß. Als Beispiel seien das EKG in Abb. 194 sowie die Röntgenbilder vor und nach der Jod-Therapie angeführt. Mit der Normalisierung der Herzkonfiguration verschwinden auch die Zeichen der rechtsseitigen Herzbelastung.

Eine weitere künstlich erzeugte endokrine Störung, die ebenfalls zu einem „großen Herzen“ führt, kann durch die Überdosierung von Desoxycorticosteron hervorgerufen werden. Dassen ist diesem Problem besonders nachgegangen. Klinisch fallen die Tachykardie, die Herzerweiterung und der Anstieg des Blutdruckes auf, manchmal auch Insuffizienzerscheinungen, die den Tod herbeiführen können. Im EKG zeigt sich eine Low voltage mit einer Abflachung und Inversion des T.

Auch bei **Thymushyperplasie** ist oft eine Herzvergrößerung zu beobachten. Bei der Besprechung der Myocarditis interstitialis haben wir bereits die diesbezügliche Literatur erwähnt (Oberdorfer, Riesenfeld, Ceelen, Rieder). Die akuten Todesfälle, bei denen neben der Herzvergrößerung eine starke Thymushyperplasie festgestellt werden konnte, haben gezeigt, daß es sich meist um echte Myokarditiden oder Myokardosen handelt, wobei die begleitende Thymus-„Hyperplasie“ nicht im ursächlichen Zusammenhang stand. Wir haben aber Fälle beobachten

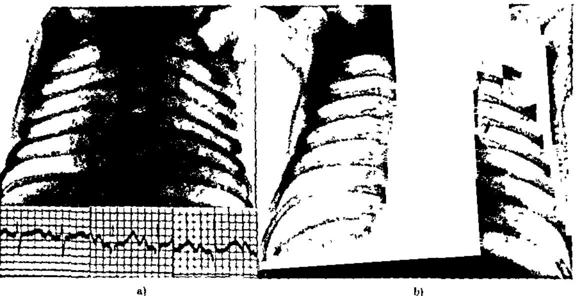


Abb 194. Fall 160. E E. ♂, 5 Tage *Ksp J Nr 8893/42*

Herzvergrößerung bei Struma congenita.

a) Starke Vergrößerung des Herzens mit besonderer Beteiligung des rechten Ventrikels und Vorhofes.

b) Normalisierung nach Jod-Behandlung

EKG Regelmäßiger Sinusrhythmus Frequenz 200/Min PQ 0,10″, QRS 0,05″, QT 0,20″ (normal) P sehr hoch und spitz in II und III (Höhe in II 3,8 mm) ST gehoben in II

EKG Diagnose Sinustachykardie P pulmonale Starker Rechtstyp

9 Ellis, L. B., Mebane, J. G., Maresh, G., Hultgren, H. N. and Bloomfield, R. A. The effect of myxedema on the cardiovascular system. *Amer. Heart J. 43* 341, 1952

10 Fahr, T. und Kuhli, J. Zur Frage des Kropfherzens und der Herzveränderungen bei Status thymicolymphaticus. *Virchows Arch. path. Anat. 233*: 286, 1921

11 Feer, E. Kropfherz und Thymusherz der Neugeborenen und Säuglinge. *Mschr. Kinderhk. 25* 88, 1923

12 Feldman, L. The heart in thyroid dysfunction. *Illinois Med. J. 70* 58, 1936

13 Friedberg, C. K. *Diseases of the Heart.* Saunders, Philadelphia and London, 1950, p. 930

14 Giampalmo, A. e Giampalmo, V. Sul problema della cosidetta morte timica (in rapporto anche alla glicogenesi di von Gierke). *Arch. Maragliano pat. 1* 9, 1946

15 Gold, M. M. A. Congenital dilatation of the pulmonary arterial tree, relation to ayerza's disease and primary pulmonary arteriosclerosis. *Arch. Int. Med. 78* 197, 1946

16. Higgins, W. H.: The heart in myxedema. *Amer. J. Med. Sc. 191* 80, 1936

17 Lewis, W.: The question of a specific myocardial lesion in hyperthyroidism (Basedow's disease). *Amer. J. Path. 8* 25, 1932

18 Oberndorfer, S. Herzhypertrophien im frühesten Kindesalter. *Verh. Dtsch. Ges. Kinderhk. 23* 181, 1906

19 Riedler, H. Über Rundzelleninfiltrate im Myokard bei Status thymolymphaticus. *Jb. Kinderhk. 97* 9, 1922.

20 Rosenfeld, A. Über primäre Herzhypertrophie im frühen Kindesalter und ihre Beziehung zum Status thymicolymphaticus. *Jb. Kinderhk. 86* 419, 1917

21 Sposito, M. and Masini, V.: Hypertrophy of the thymus which simulates in adolescents an increase of the cardiovascular image. *Cardiologia 17* 210, 1950

22 Wegelin, C. Schilddrüse. In *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie 8* 1, 1926

23 Wenckebach, K. F. *Das Beriberi-Herz. Morphologie, Klinik, Pathogenese.* Springer, Berlin, 1934

c) Das „große Herz“ bei Anämien (Das anämische Herz)

Eine sekundäre Größenveränderung des Herzens bei Anämie wird im Kindesalter sehr häufig beobachtet

Das **Herz bei akuter Anämie** zeigt keine Vergrößerung Das rasche Sinken des Blutvolumens führt zu einer Beschleunigung des Kreislaufes Mit der Tachykardie versucht das Herz, das verminderte Minuten-Volumen und den gesunkenen systolischen Blutdruck zu kompensieren *Die herabgesetzte Koronardurchblutung kann*

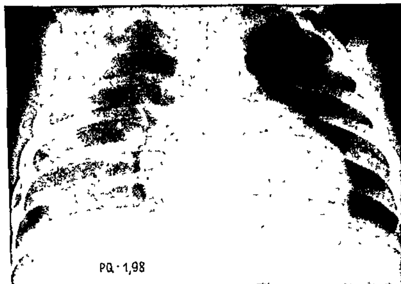


Abb 196 Fall 162 B W ♂, 7½ Monate *Ksp J. Nr 5415/29*
Herzvergrößerung bei hyperchromer Anämie (Hb 37 Sahliwert)

zu einem Myokardschaden führen, der die Ursache eines plötzlichen Todes werden kann Im EKG findet sich neben der Sinustachykardie häufig eine Senkung der ST Strecke und eine Inversion der T-Wellen Die Behandlung besteht in Blut- oder Plasmatransfusionen

Interessanter im Rahmen unserer Abhandlung ist das **Herz bei chronischen Anämien.** Der langsam einsetzende anämisierende Faktor erlaubt dem Herzen die fortwährende Anpassung an den pathologischen Zustand Zoll und Mitarbeiter konnten im Myokard bei chronischen Anämien eine auffallende Vermehrung der intraarteriellen Koronaranastomosen nachweisen, deren Entstehung sie auf die Anoxämie, das Vorhandensein von Metabolyten und auf einen mechanischen Faktor zurückführten Diese Anastomosen können sich nach Ausschaltung der anoxämischen Noxe wieder zurückbilden Auch bei den chronischen Formen tritt eine ausgesprochene Tachykardie auf Das Minuten-Volumen vermehrt sich im Verhältnis der Anoxämie bzw. der Schwere der Anämie Die Anoxämie, die

Vermehrung der Kontraktionskraft und die metabolischen Störungen im Myokard führen zur Herzdilatation und späteren Hypertrophie, besonders des linken Ventrikels. Auskultatorisch ist ein systolisches Geräusch über der Spitze wahrzunehmen, dessen Charakter sich mit dem Lagewechsel ändert. Auch über der V. jugularis ist oft ein Geräusch zu hören. Einen Galopprhythmus konnten wir wie andere AA. nur sehr selten beobachten (**Granata**). Das Auftreten einer Herzinsuffizienz bei einer Anämie spricht in der Regel für die Kombination mit einer anderen Kardiopathie (**Porter**).

Das **Röntgenbild** zeigt eine deutliche Vergrößerung, hauptsächlich der linken Herzabschnitte.

Im **EKG** sind neben der Sinustachykardie und Zeichen der Myokardschädigungen (ST gesenkt, Inversion des T, evtl. Low voltage) auch gelegentlich Veränderungen im Sinne einer Linkshypertrophie zu finden.

Die **Therapie** besteht nur in der Bekämpfung der Grundkrankheit. Die Verabreichung von Digitalis ist kontraindiziert. Glukose oder Laevulose und Vitamine können versucht werden.

Eigene Beobachtung

Fall 162. B. W. ♂ 7½ Monate. *Ksp. J. Nr. 5415/29*.

Geburtsgewicht 3500 g. Eingewiesen wegen Gewichtsabnahme, Mattigkeit und Blässe. Im Spital wird eine hyperchrome Anämie festgestellt. Hb 37 nach Sahli, Erythrozyten 1,9 Mill. Farbeindex 1,2. Herztöne rein, sehr rasche Herzaktion. Röntgenbild: Herzvergrößerung in toto. PQ 1,98.

Diagnose: Herzvergrößerung bei hyperchromer Anämie.

Literatur

Das „große Herz" bei Anämien (Das anämische Herz)

1. Ball, D.: Change in the size of the heart in severe anemia, with report of a case. *Amer. Heart J. 6*, 517, 1931.
2. Bartels, E. C.: Anemia as the cause of severe congestive heart failure, report of a case. *Ann. Int. Med. 11*, 400, 1937.
3. Gasser, C.: *Die hämolytischen Syndrome im Kindesalter*. Thieme, Stuttgart, 1951.
4. Granata, G.: Il cuore anemico. *Minerva pediatr. 4*, 346, 1952.
5. Hunter, A.: The heart in anaemia. *Quart. J. Med. 15*, 107, 1946.
6. Porter, W. B. and James, G. W.: The heart in anemia. *Circulation 8*, 111, 1953.
7. Zoll, P. M., Wessler, S. and Schlesinger, M. J.: Interatrial coronary anastomoses in the human heart, with particular reference to anemia and relative cardiac anoxia. *Circulation 4*, 797, 1951.

d) Das „große Herz" bei Avitaminosen

Eine Herzvergrößerung tritt hauptsächlich bei der B_1-Avitaminose, der Beri-Beri-Krankheit auf (**Wenckenbach**, **Weiss**, **Blankenhorn**). Auf das Vorkommen eines Beri-Beri-Herzens im Säuglingsalter haben besonders japanische AA und **Apffel** hingewiesen

Ein ähnliches Bild wird auch bei Kindern mit Mehlnährschaden (Kwashiorkor) beobachtet. **Scapaticci** und **Seganti** haben in einem großen Prozentsatz der Fälle eine deutliche Herzvergrößerung festgestellt, die ebenfalls auf eine B_1-Avitaminose zurückgeführt wird.

Ein „großes Herz" wurde besonders in früheren Jahren bei Skorbut (**Salle**, *Erdheim*) *sowie bei Rachitis (**Finkelstein**, **Abt**) beschrieben Bei der letzteren* Affektion wird im Schrifttum die Hypertrophie des linken Ventrikels hervorgehoben

Das klinische Bild ist gekennzeichnet durch eine Tachykardie und eine Herzvergrößerung, die zur Herzinsuffizienz, ja sogar zum Tode führen kann Erhöhung des Blutdruckes und Ödeme werden oft erwähnt.

Im **EKG** besteht eine Verlängerung der QT-Zeit, eine Abflachung des T bis *zur Inversion und eine Low voltage Oft wird auch eine verlängerte oder verkürzte* PQ-Zeit beobachtet (**Epstein**)

Wenckenbach fand bei der histologischen Untersuchung solcher Herzen eine hyaline und fettige Degeneration der Myokardfasern, oft eine Schwielenbildung *Wir stellten im Falle 163 die Vermutungsdiagnose einer B-Avitaminose (Abb 197)* Fall 164 zeigte einen typischen Mehlnährschaden mit Herzvergrößerung Im EKG fanden sich die charakteristische Abflachung bis Inversion der T-Wellen in den Standardableitungen mit Low voltage (Abb. 198), die sich zwei Tage später *nach intravenöser Therapie mit 25 mg Vitamin B_1 normalisiert hatten.*

Eigene Beobachtungen

Fall 163. *N A ♂, 4 Monate Asp I Nr 4349/29* (Abb. 197).

Geburtsgewicht 3250 g Wird wegen Gewichtsstillstand, unklarem Status febrilis eingewiesen Kind zeigt im Spital eine starke Hypertonie und Opisthotonusstellung, starke Dystrophie Es wird eine B Avitaminose vermutet Bei Verabreichung eines Hefe Gemüse-Präparates rasche Besserung und Heilung Röntgenbild beim Eintritt Starke Herzvergrößerung PQ 1,72.

Diagnose B Avitaminose (?)

Fall 164. G A ♂, 9 Monate (Aus der Universitäts Kinderklinik Rom, Direktor Prof *G Frontali*)

Geburtsgewicht 2400 g
Öl, Brotmehl 14 Tage vo
vergrößert, Töne schwach,
Therapie

Diagnose Herzvergrößerung bei Mehlnährschaden Avitaminose B_1

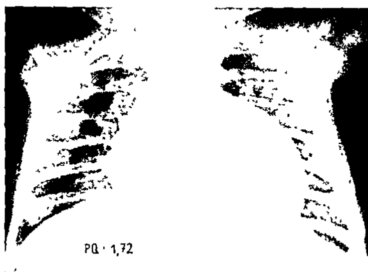


Abb. 197. Fall 163. N. A. ♂, 4 Monate. *Ksp. I. Nr. 4349/29.*
Herz bei B-Avitaminose



Abb. 198. Fall 164. G. A. ♀, 9 Monate. (Aus der Universitäts-Kinderklinik Rom, Direktor Prof. G. Frontali.)

EKG bei Mehlnährschaden vor (a) und 48 Stunden nach Beginn der Therapie mit 25 mg Vitamin B_1 i. v. (b). Low voltage mit leichter Inversion in III und in IV R, die sich nach der Therapie normalisiert hat.

Literatur

Das „große Herz" bei Avitaminosen

1. Abt, I. A.: The child's heart in avitaminosis. *Amer. J. Dis. Child.* *50* 455, 1935
2. Allibone, E. C. and Baar, H. S.: Fatal case of beriberi in child in England. *Arch. Dis. Childh.* *21*.76, 1946
3. Appell, C. A.: A propos de la dilatation et hypertrophie du coeur chez le nourrisson et le jeune enfant. *Arch. franç. pediatr.* *7*:692, 1950
4. Blankenhorn, M. A.: The diagnosis of beriberi heart disease. *Ann. Int. Med.* *23* 398, 1945.
5. Braun, K., Roth, I. and Suesskind, S.: Intraventricular block in malnutrition and vitamin B deficiency. *J. Pediatr.* *30* 177, 1947
6. Epstein, S.: Observations on beriberi heart disease. *Amer. Heart J.* *34* 432, 1947
7. Erdheim, J.: Über das Barlow-Herz. *Wien. klin. Wschr.* *31* 1293, 1918
8. Fanconi, G. und Rossi, E.: Zur Pathogenese und Therapie der Toxikosen. *Helvet. paediatr. acta* *2* 305, 1947.
9. Finkelstein, H.: *Säuglingskrankheiten*. Elsevier, Amsterdam 1938, S. 654
10. Ohta, K.: Zur Klinik der Säuglings-Beriberi. *Jb. Kinderhk.* *128* 1, 1930
11. Salle, V. und Rosenberg, M.: Über Skorbut. *Erg. inn. Med.* *19* 86, 1921
12. Scapaticci, R. et Seganti, A.: Alterazioni elettrocardiografiche nella distrofia da farine. *Boll. Accad. med. Roma* *21*.2, 1948
13. Weiss, S. and Wilkins, R. W.: The nature of cardiovascular disturbances in nutritional deficiency states (beriberi). *Ann. Int. Med.* *11* 104, 1937
14. Wenckebach, K. F.: *Das Beriberi-Herz. Morphologie, Klinik, Pathogenese*. Springer, Berlin, 1934.

e) Das „große Herz" bei essentieller Hypertonie und bei Nierenerkrankungen

Sowohl die essentielle wie die durch Nierenaffektionen bedingte Hypertonie kann zu Herzvergrößerung führen. Essentielle Formen werden im Säuglingsalter, schon weil systematische Blutdruckbestimmungen aus technischen Gründen schwer durchführbar sind, kaum gefunden. **Taussig** und **Remsen** konnten eine essentielle Hypertonie bei einem 2 Jahre alten Kinde beobachten. Zur Differentialdiagnose muß der Blutdruck an allen Extremitäten gemessen werden. Bei einem älteren Kinde sahen wir im Verlaufe einer Feerschen Neurose (Akrodynie) mit Hypertonie eine fortschreitende Herzvergrößerung mit aortaler Konfiguration auftreten.

Im EKG bilden sich die Zeichen einer Überlastung und später einer Hypertrophie des linken Herzens. Manchmal werden auch Zeichen eines Myokardschadens, sogar eines Koronartypus festgestellt.

Die in der Erwachsenenpathologie wohlbekannten Nierenerkrankungen, besonders Nierenmißbildungen, können auch im Säuglingsalter vorkommen. Die Dilatation und spätere Hypertrophie des linken Ventrikels kann sich im Verlauf weniger Wochen oder Monate einstellen.

Das **EKG** zeigt Zeichen der Überlastung des linken Herzens (left ventricular strain), oft mit linksseitigem Schenkelblock.

Literatur

Das „große Herz" bei essentieller Hypertonie und bei Nierenerkrankungen

1. Taussig, H. B. and Remsen, D. B.: Essential hypertension in boy of two years of age. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 57: 183, 1935.

f) Das „große Herz" bei Behandlungsfehlern

Herzvergrößerungen können hauptsächlich nach Überdosierung von Flüssigkeiten auftreten, was für das Säuglingsalter im Hinblick auf die Behandlung der Toxikose durch intravenöse Dauertropfinfusionen von großer Bedeutung ist. Sehr häufig konnten wir deshalb bei der Anwendung von Dauertropfinfusionen nach einer vorübergehenden Besserung des Allgemeinzustandes Dyspnoe und Cyanose auftreten sehen

Die röntgenologische Untersuchung, die im akuten Stadium eine für die Toxikose typische Herzverkleinerung gezeigt hatte, läßt später in solchen Fällen eine starke Erweiterung des Herzens erkennen. Wird die rehydrierende Therapie nicht sofort eingestellt, droht das Kind durch das Versagen des Herzens ad exitum zu kommen Im Fall 165 kam es infolge Flüssigkeitsüberdosierung zu den eben beschriebenen Herzveränderungen In diesem Kapitel muß auch auf die Herzvergrößerung nach zu hoher Desoxycorticosteron-Dosierung hingewiesen werden

Eigene Beobachtung

Fall 165. M R ♂, 5 Monate *Ksp J Nr 188/46*

Wird eingewiesen in einem sehr schweren Allgemeinzustand mit der Diagnose Toxikose Es werden Plasmatransfusionen und eine Dauertropfinfusion mit physiologischer Kochsalzlösung verabreicht Vorübergehende Besserung, dann wieder Verschlechterung des Zustandes Normalisierung und Heilung nach Absetzen der Flüssigkeitstherapie Röntgenbild Beim Eintritt stark verkleinertes Herz, wie es bei Toxikosen regelmäßig beobachtet wird In der Verschlimmerungsphase ist das Herz stark dilatiert wegen der Flüssigkeitsüberlastung In der Heilungsphase Normalisierung der Herzsilhouette.

Diagnose Infektiöse Toxikose

g) Das „große Herz" wird noch bei anderen, selteneren Affektionen

beobachtet wie bei Chondrodystrophie und bei allergischen Diathesen In solchen Fällen handelt es sich allerdings oft um echte Myokardosen oder Myokarditiden

Die Therapie besteht in der Bekämpfung der Grundkrankheit.

KAPITEL V

Die Behandlung der hämodynamischen Herzinsuffizenz beim Säugling

1. Spezifische Therapie

Antibiotica, Sulfonamide, Cortison, ACTH, Salicylate, Vitamin B_1 usw.

2. Allgemeine Therapie

a) Die Digitalis-Therapie. Die Sättigungsdosis stellt jene Digitalismenge dar, mit der die optimale Wirkung ohne toxische Erscheinungen erreicht wird. Diese Sättigungsdosis ist je nach dem Ausmaß und der Raschheit des Auftretens der Herzinsuffizienz innerhalb weniger Stunden oder mehrerer Tage zu verabreichen. Anschließend an die Verabreichung der Sättigungsdosis soll nur noch die Erhaltungsdosis gegeben werden, wobei die Resorptions- und Eliminationsschnelligkeit der betreffenden Digitalispräparate sowie die individuelle Ansprechbarkeit berücksichtigt werden müssen. Jedes Kind, das unter Digitalis-Therapie steht, muß sorgfältig beobachtet werden. Die klinischen Zeichen der beginnenden Intoxikation sind die Bradykardie, das Auftreten von Extrasystolen und Erbrechen. Im EKG finden sich parallel die Senkung der ST-Strecke, eine girlandenförmige Veränderung der ST-Strecke in entgegengesetzter Richtung der Initialschwankung, die Verkürzung der QT-Zeit, die Inversion der T-Welle und die Verlängerung der PQ-Zeit. Diese Anzeichen können gelegentlich bereits vor dem Erreichen der Sättigungsdosis auftreten oder 2 bis 3 Wochen nach Absetzen der Therapie noch vorhanden sein. Im Hinblick auf die große individuelle Reaktionsverschiedenheit sind die hier angegebenen Zahlen „cum grano salis“ anzuwenden.

Digitoxinum (reines kristallisiertes Digitalis-Glykosid, Hauptglykosid der Digitalis purpurea)

Präparate: Digitaline, Purodigin, Crystodigin, Digitoxin

Per os wird es rasch und gut resorbiert, langsam ausgeschieden, starke Kumulation, beträchtliche Toxizität, langsame, bradykarde Wirkung

Sättigungsdosis: 0,02—0,04 mg/kg per os, i. v. oder i. m. (0,3—0,6 mg/m² per os, i. v. oder i. m.) 1 Tropfen = 0,02 mg

Erhaltungsdosis: $^1/_5$ bis $^1/_{10}$ der Sättigungsdosis pro die, auf 3—4 Dosen verteilt (0,06 mg/m² per os)

Acetyl-Digitoxin wie Digitoxin, aber weniger starke Kumulation und Toxizität, wird rascher ausgeschieden, bradykarde Wirkung

Sättigungsdosis: 0,02—0,04 mg/kg per os (0,3—0,6 mg/m2 per os, i m oder i v.).
1 Tablette = 0,2 mg 1 ccm = 0,1 mg

Erhaltungsdosis: $^1/_5$ bis $^1/_{10}$ der Sättigungsdosis pro die (bei Kindern fehlt allerdings eine genügende Erfahrung), auf 3—4 Dosen verteilt

Cristafolin (kristallisiertes Digitalis purpurea Glykosid im natürlichen Mischungsverhältnissen).

Per os gut resorbiert, langsam ausgeschieden, starke Kumulation, mäßige Toxizität, bradykarde Wirkung

Sättigungsdosis. *0,02—0,06 mg/kg per os, i m. und i v (0,3—0,6 mg/m2).*

Erhaltungsdosis $^1/_5$ bis $^1/_{10}$ der Sättigungsdosis pro die, auf 3—4 Dosen verteilt
9 Tropfen = 0,05 mg, 1 ccm peroral = 45 Tropfen = 0,25 mg,
1 ccm Ampullen 0,25 mg.

Digilanid (reine kristallisierte Glykosiden der Digitalis lanata, Lanatoside ABC)

Per os wird es rasch und gut resorbiert, ziemlich rasch ausgeschieden, starke Kumulation, bradykarde Wirkung

Sättigungsdosis 0,02—0,06 mg/kg per os, i. v oder i m (0,6 mg/m2 per os, i. m. oder i. v)
3 Tropfen = 0,05 mg

Erhaltungsdosis ca $^1/_5$ der Sättigungsdosis pro die, auf 3—4 Dosen verteilt

Digoxin (reines kristallisiertes Glykosid der Digitalis lanata).

Per os wird es sehr gut und rasch resorbiert Sonst wie Digitoxin.

Sättigungsdosis 0,03—0,06 mg/kg per os, i m unmöglich, i v. nur nach Verdünnung, i v Dosierung ca $^1/_3$ der peroralen Dosis

Erhaltungsdosis ca $^1/_5$ der Sättigungsdosis

Cedilanid (reines Lanatosid C)

Per os wird es mittelmäßig resorbiert, schwache Kumulation und Toxizität, schwache bradykarde Wirkung, rasche Wirkung

Rasche Sättigungsdosis 0 06 mg/kg per os, auf 3 Dosen verteilt (0,8 mg/m2 per os *oder 0,6 mg/m2 i. v)*
3 Tropfen = 0,1 mg
0,02 mg/kg i.m. oder i v., bis zu 3mal in 24 Stunden.
1 ccm = 0,2 mg

Langsame Sättigung. (auf 3—7 Tage zu verteilen): Tägliche Dosis 0,02—0,04 mg/kg per os bzw 0,008—0,016 mg/kg i v

Erhaltungsdosis *0,01—0,025 mg/kg per os, auf 3 Dosen verteilt*

Strophanthin K, z. B Strophosid, Kombetin:

Sehr rasche Wirkung, bradykarde Wirkung sehr schwach, Kumulation sehr schwach.
Sättigungs- oder Erhaltungsdosis. 0,003—0,01 mg/kg i.v pro die.
1 ccm = 0,25 mg

Strophanthin G, z B Uabaine

Wie Strophanthin K.
Sättigungs- und Erhaltungsdosis. 0,006 mg/kg bis 0,012 mg/kg i v. pro die.
1 ccm = 0,25 mg
In der Regel wird Strophanthin einmal täglich verabreicht.

b) Sedativa

Phenobarbitalum (Luminal)

2—3 mg/kg/die oder
30—60 mg/m2 (Neugeborene $^1/_4$ m2, 1jähriges Kind ca. $^1/_3$ m2, 2jähriges Kind $^1/_2$ m2) Ein- bis dreimal täglich
Rektal doppelte Dosis.

Morphinum hydrochloricum (cave, wenn Lungen- oder Leberkrankheiten)
0,25 mg/kg/die oder
6,0 mg pro m2, evtl zu wiederholen
Die günstigen Resultate sind auch im Säuglingsalter größer als die Gefahr

c) Sauerstoff: Reichlich zu verabreichen Konzentration max 40%

d) Diuretika: Purine

z B. Theophyllin aethylendiaminum (Aminophyllin Euphyllin)
0,125 g, 3—4mal täglich rektal, oder
300 mg/m2 pro Dosis mehrfach
0,006 g/kg, in 10 ccm Glukose 10% langsam zu spritzen oder
150 mg/m2 pro Dosis i v mehrfach

Quecksilberderivate werden selten angewandt

e) Diät. Zu Beginn ist eine eiweißreiche Kost zu verabreichen Vitamine, besonders B-Komplex, 3mal mehr als dem täglichen Bedarf entspricht Einschränkung der Natriumzufuhr unerläßlich Pennac (salzarme Pulvermilch) Damit erübrigt sich die Einschränkung der Flüssigkeitsmenge Evtl Kunstharzpräparate.

f) Analeptika. Einige AA pflegen auch Analeptika zu verabreichen, was wir als überflüssig betrachten In Frage kommen Coffein (0,3 g/m2 evtl zu wiederholen), Coramin (1,5 cc per os, i m i v mehrfach), Cardiazol.

Literatur

Die Behandlung der hämodynamischen Herzinsuffizienz beim Säugling

1 FINKELSTEIN, H · *Säuglingskrankheiten* Elsevier, Amsterdam, 1938, S 654
2 GRASER, L Die medikamentöse Behandlung der Herzschwäche im Kindesalter *Kinderärztl Praxis 18* 362 1950
3 HASSLER, H G Beobachtungen bei der Behandlung herzkranker Kinder mit Digitoxin *Schweiz med Wschr 83* 36, 1953
4 NADAS, A S, RUDOLPH, A M, REINHOLD, J D L The use of digitalis in infants and children a clinical study of patients in congestive heart failure. *N England J Med 248* 98, 1953
5. ROBINSON, S J. Treatment of congestive failure in children *Amer. Pract Digest. Treatm 2* 696, 1951

Wiederholt konsultierte Werke

1. Abbott, Maude E.: Congenital Cardiac Disease. In Osler's *Modern Medicine* Lea and Febiger, Philadelphia *4*:612, 1927.

2. Abbott, Maude E.: *Atlas of Congenital Cardiac Disease* The American Heart Association, New York, 1936

3 D'Allaines, F *Chirurgie du Coeur* L'Expansion Scientifique Française, Paris, 1951.

4 Aschoff, L Herz und Herzbeutel In. Aschoff's *Pathologische Anatomie Spezielle pathologische Anatomie* Fischer, Jena, 2,1, 1923.

5 Barclay, A E, Franklin, K J and Prichard, M L *The Foetal Circulation and Cardiovascular System and the Changes they undergo at Birth* Thomas, Springfield, Ill, 1945.

6 Bayer, O, Loogen, F. und Wolter, H H. *Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern* Thieme, Stuttgart, 1954

7 Bing, R J Congenital heart disease *Amer J Med 12* 77, 1952

8 Brandt, W *Lehrbuch der Embryologie* Karger, Basel und New York, 1949

9 Brock, J *Biologische Daten für den Kinderarzt* Springer, Berlin, 1954

10 Brown, J W *Congenital Heart Disease* Staples London, 1950

11 Caffey, J *Pediatric X-Ray Diagnosis A Textbook for Students and Practitioners of Pediatrics, Surgery and Radiology* The Year Book Publishers, Chicago, 1950

12 Castellanos, A y Cabrera, L A *Cardiopatías congenitas de la infancia*. Fresneda, Havana, 1948

13 Castellanos, A y Pérez de Los Reyes, R Clasificación de las cardiopatías congenitas *Rev cubana cardiol 8*:1, 1947

14 Catel, W Die Klinik der angeborenen Herzkrankheiten *Fortschr Röntgenstr 71* 769, 1949

15 Catel, W *Differentialdiagnostische Symptomatologie von Krankheiten des Kindesalters* Thieme, Stuttgart, 1951

16 Cournand, A, Baldwin, J S, Himmelstein, A *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease A Clinical and Physiological Study in Infants and Children* The Commonwealth Fund, New York, 1949

17 Dexter, L and Weiss, S *Preeclamptic and Eclamptic Toxemia of Pregnancy.* Little, Brown, Boston, 1941.

18 Donzelot, E, D'Allaines, F *Traité des Cardiopathies Congenitales* Masson, Paris, 1954.

19 Dotter, C T and Steinberg, I *Angiocardiography* Hoeber, New York, 1952

20 Friedberg, C K *Diseases of the Heart* Saunders, Philadelphia and London, 1950

21 Glanzmann, E. *Die rheumatische Infektion im Kindesalter mit besonderer Berücksichtigung der Grenzgebiete* Thieme, Leipzig, 1935

22 Gould, S E *Pathology of the Heart.* Thomas, Springfield, Ill., 1953

23 Grob, M und Rossi, E. Die Diagnostik der angeborenen Angiokardiopathien *Helvet paediatr acta 4* 189, 1949.

24 Gross, R. E *Surgical Treatment for Abnormalities of the Heart and Great Vessels* Thomas, Springfield, Ill, 1947

25 Grosse-Brockhoff, F Klinische Diagnostik der wichtigsten angeborenen Herz und Gefäßmißbildungen *Mschr. Kinderhk 100* 118, 1952

26 Grosse Brockhoff, F, Neuhaus, G. und Schaede, A Diagnostik und Differentialdiagnose der angeborenen Herzfehler. *Dtsch Arch klin Med 197* 621, 1950

27 Holt, L. E, jr and McIntosh, R. *Pediatrics* Appleton Century Crofts, New York, 1953.

28 Jacobi, J, Loewenick, M und Northoff, F.: Die Diagnostik und Therapie der kongenitalen Angio-Kardiopathien. *Dtsch med Wschr 77* 193, 1952

29 Klinke, K *Diagnose und Klinik der angeborenen Herzfehler* Thieme, Leipzig, 1950

30 Laennec, R T H *De l'Auscultation Médiate, ou Traité du Diagnostic des Maladies des Poumons et du Coeur, Fondé Principalement sur ce Nouveau Moyen d'Exploration*. Brosson & Chaudé, Paris, 1819

31 Laubry, Ch et Pezzi, C *Traité des Maladies Congénitales du Coeur*, Baillière, Paris, 1921.

32 Lequime, J et Denolin, H : Diagnostic des cardiopathies congénitales opérables *Acta card 3* 328, 1948.

33 Mannheimer, E *Morbus Caeruleus*. Karger Basel and New York, 1949.

34 Patten, B M. *Human Embryology* Blakiston, Philadelphia and Toronto, 1947

35 Pediatric Clinics of North America: *Cardiovascular Diseases* Saunders, Philadelphia and London, 1954

36 Reuss, A: *Krankheiten des Neugeborenen* Springer, Berlin, 1914

37 von Rokitansky, C F *Die Defekte der Scheidewände des Herzens* Braumüller, Wien, 1875

38 Schaede, A Zur Differentialdiagnose der angeborenen Herzfehler, die mit einer Erweiterung der Pulmonalgefäße einher gehen *Mschr Kinderhk 100* 140, 1952

39 Schumann, H *Der Muskelstoffwechsel des Herzens Seine Physiologie, Pathologie und Klinik* Steinkopff, Darmstadt, 1950.

40 Smith, C A.: *The Physiology of the Newborn Infant* Thomas, Springfield, Ill., 1951.

41 Soulié, P., Bouvrain, Y, Holy, F, Carlotti, J, Sicot, J-R *Les Communications Interauriculaires* Doin, Paris, 1951.

42 Taussig, Helen B *Congenital Malformations of the Heart* The Commonwealth Fund, New York 1947

43 Vierordt, H Die angeborenen Herzkrankheiten In Nothnagel's *Specielle Pathologie und Therapie* Hölder, Wien *15* 1, 1898

44 White, P D *Heart Disease* MacMillan New York, 1944

45 Wuhrmann, F *Die akute Myokarditis* Karger, Basel und New York, 1939

46 Ziegler, R F *Electrocardiographic Studies in Normal Infants and Children* Thomas, Springfield, Ill., 1951

Sachverzeichnis

Wörter, die man unter C nicht findet, sind unter K und Z zu suchen und umgekehrt
ä, ö, ü wurden wie a, o, u behandelt

Acetyl Digitoxin 363
ACTH 227, 256, 338
Adams-Stokes 332
Akrodynie (Feer) 360
Allergische Diathese 361
Anämie 355f
Analeptika 364
Angiokardiographie 16ff.
–, kinematographische 18
bei *Anomalien der großen Venen 208*
bei Aortenisthmusstenose 41, 58, 67
bei Aortenklappenstenose 36
– bei Aortenstenose 33
bei Atresie der Aortenklappen 46
bei Atresie der Aorta ascendens 46
bei Atresie des Isthmus aortae 49f
bei Atresie des Arcus aortae 49f
bei Conus aortae-Stenose 36
bei Ebsteinscher Anomalie 169
bei Eisenmenger Komplex 83
bei Fallot 88
bei Fibroelastosis endocardica 309f
bei Hypoplasie der Aorta 52
bei Lutembacher Syndrom 149
– bei Taussig-Bing Komplex 107
– bei Transposition der Aorta 99
– bei Transposition der großen Gefäße 115, 119, 122
– bei Truncus aorticus 95
– bei Truncus arteriosus communis 103
bei Ventrikelseptumdefekt 178
bei Vorhofseptumdefekt 142ff
–, Todesfälle bei 17
Anomalien, Arteriae coronariae *157ff*, 262, 303, 308
–, große Venen 147, *196ff*
–, Valvula tricuspidalis 167ff.
–, Venae cardinales 198
–, Venae pulmonales 60, 198
Aorta, *Dextroposition der 80ff*
–, Hypoplasie der, mit offenem DB 51ff
–, reitende 80ff
–, Stenose der 29ff
Aorta ascendens, Atresie der 43ff
Aortenstenosen 29ff, 302
–, funktionelle 69
hämodynamische Verhältnisse der 32
mit geschlossenem DB 60
– *mit offenem DB distal der Stenose 34ff*
mit offenem DB proximal der Stenose 32ff
–, schematische Darstellung der 31
Aortenconusstenose 34ff
Aortenisthmusstenose 219, 302, 326
– *mit geschlossenem DB 62ff*
– mit offenem DB 38ff
mit Transposition der großen Gefäße 55ff
Aortenklappenatresie 43ff
Aortenklappenstenose 60ff
Aortentransplantation 63
Aortographie 16ff, 49f, 67, 95, 183
Aortopulmonalfistel 183
Aplasie der Vena cava caudalis 201
– des IV. Aortenbogens 103
Arachnodaktylie 140
Arcus aortae, Atresie des 48ff
– – dexter 87
Arteriae coronariae s. Koronararterien
Arteria pulmonalis, reitende 106
– –, Atresie der 93, 161ff.
– –, Sinistroposition der 106
Arteriosklerose 148, 321
Aschoffsche Knötchen 216
Athyreose 242, *350*
Atresie, Aorta ascendens 43ff
–, *Aortenklappen 43ff*
–, Arcus aortae 48ff
–, Arteria pulmonalis 93, 161
–, Arteria pulmonalis mit Vorhofseptumdefekt 161ff.
–, Isthmus aortae 48
–, Mitralis 147
Atrium commune 134
Avitaminosen 43, 302, 357ff.
–, Beri-Beri 295, 357
–, Kwashiorkor 305, 357
–, Rachitis 357
–, Skorbut 357

Bakterielle Myokarditis 215
Basedow 327, 350
Behandlung s. Therapie
Benigne Perikarditis 338
Beri Beri *295, 357*
Bernuth-Quotient 5
Bland White Garland Syndrom 187ff
Blastomykose 216, 218
Block des Herzens 88, 332f
Blutdruck 3f
Blutdruckdifferenz 62
Buckel des Herzens 173

Calciumstoffwechselstörungen 294ff
Canalis auricularis 134
Cardiomegalia s. Kardiomegalie
Cedilanid 363
Chlorstoffwechselstörungen 293f
Chondrodystrophie 361
Chorea minor 217
Coccidioidomykose 216
Coeur en sabot 87
Congenital nodular glycogenic degeneration of myocardium 260ff
Conus aortae, Stenosen des 34
Conus arteriosus 102
Conus pulmonalis 219
Cor pulmonale 340ff
— — acutum 342ff
— — chronicum 346ff
— — subacutum 346ff
Cor triatriatum dexter 164
— — sinister 151
Cor triloculare biventriculare 137
Cori Ester 249
Cori Schema 250
Cortison 227, 315
Coxsackie Myokarditis 217
van Creveld von Gierkesche Krankheit 241, *260ff*
Cristafolin 363

Dehydratation 227
Desoxycorticosteron 350
Dextroangiokardiogramm 16, 18, 90
Dextrokardie 147
Dextroposition, Aorta 80ff
— —, extreme 98
— —, Pulmonalatresie mit 93ff
— —, Pulmonalstenose mit 86ff
Diabetes der Mutter 267ff
Diathese allergische 361
Diät 364
Differentialdiagnose, Anomalien der Arteriae coronariae 314
Differentialdiagnose, Aortenisthmusstenose 72
—, Endoarteriitis der Aa. coronariae 314
—, Glykogenspeicherkrankheiten 257
—, *Herzglykogenspeicherkrankheit 314*
—, Myokarditis 314
Digilanid 363
Digitalis 362
Digitoxin 362
Digoxin 363
Diphtherie 320
—, Myokarditis bei 215, 218
Diuretika 364
Druck, intrakardial 19
— —, bei Vorhofseptumdefekt 143f
Duchosal, Ableitungen von 16
Ductus Botalli, anatomischer Verschluß 2f
— — offen 182ff
— — — bei Aorta ascendens Atresie 43ff
— — — bei Aortenhypoplasie 51ff
— — — bei Aortenisthmusstenose 38ff, 55
— — — bei Aortenklappen- und Conus aortae-Stenose 34ff
— — — bei Arcus aortae-Atresie 48ff
— — — bei Atresie der Aortenklappen 43ff
— — — bei Atresie des Isthmus aortae 48ff
— — —, Transposition der großen Gefäße 122ff
Ductus Botalli, geschlossen,
— bei Aortenklappenstenose 60ff
— bei Aortenisthmusstenose 62ff
Ductus Cuvieri 196
Dysorose 221
Dysplasie des Endokards 301ff
Dysproteinämie Wuhrmann 240, 251, *290ff*, 305

Ebsteinsche Anomalie 159, *167ff*
Eigene Beobachtungen bei
Anämie 356
Anomalien der großen Venen 209
Aortenisthmusstenose 42, 59, 70
Aortenklappenatresie 47f
Aortenklappen- und Conus aortae-Stenosen 37
Atresie des Arcus aortae 50f
Atresie des Isthmus aortae *50f*
Cor pulmonale acutum 346
Cor pulmonale subacutum et chronicum 346
Ductus Botalli 185
Eisenmenger Komplex 84ff.
Fallot 89f
Fettpolycorie 287f.
Fibroelastosis endocardica 304, 315ff

Glykogenspeicherkrankheit 258f
Hypoplasie der Aorta 55
Kindern von diabetischen Muttern 278f.
Kugel Stoloff Syndrom 288ff
Lutembacher-Syndrom 149
Myokarditiden 230ff
Paroxysmaler Tachykardie 331f
Taussig-Bing Komplex 108ff
Transposition der Aorta 101
Transposition der großen Gefaße 117, 121, 126f.
Truncus aorticus 95ff.
Truncus arteriosus communis 105f
Venenanomalien 209
Ventrikelseptumdefekt 179f
Vorhofseptumdefekt 146f
EKG 8f, 10ff
— bei Anämie 356
— bei Anomalien der Arteriae coronariae 189
— bei Aortenisthmusstenose 39, 58, 67
bei Aortenklappen und Conus aortae Stenose 36
— bei Aortenstenose 33
bei Atresie der Aorta ascendens 46
bei Atresie der Aortenklappen 46
— bei Atresie des Arcus aortae 49
— bei Atresie des Isthmus aortae 49
— bei Beri Beri Herz 357
— bei Calciumstoffwechselstorungen 295ff
bei Cor pulmonale acutum 344f
bei Cor pulmonale subacutum et chronicum 346
— bei Ductus Botalli 183f
— bei Ebsteinscher Anomalie 168f
bei Eisenmenger Komplex 83
bei Fallot 87f
bei Fibroelastosis endocardica 308f
bei *Glykogenspeicherkrankheit* 244f
— bei Herzblock 333
- bei Hypoplasie der Aorta 52
bei Kaliumstoffwechselstorungen 295
bei Kindern von diabetischen Muttern 270, 272f
bei Kugel-Stoloff Syndrom 287
— bei *Lutembacher Syndrom 149*
— bei Myokarditiden 220f
bei Paroxysmaler Tachykardie 328
bei Taussig Bing Komplex 106
bei Transposition der Aorta 99
— bei Transposition der großen Gefäße 115 119, 122
bei Truncus aorticus 95
— bei Truncus arteriosus communis 103
— bei Ventrikelseptumdefekt 177f
— bei Vorhofseptumdefekt 141f
EKG, Linkstyp 10
—, Rechtstyp 10
Eisenmenger Komplex *80*ff, 106
Eiweißstoffwechselstorungen 290ff
Elektrolytstorungen 16, *293*ff
Embryologische Entwicklung
Anomalien der großen Venen 196
Semilunarklappen 102
Truncus arteriosus 102
Truncus arteriosus communis 102
Vorhofseptumdefekt 134, 135
Embryopathia diabetica 267
Emphysem der Lunge 177, *343*
Encephalitis epidemica, Myokarditis bei 217
Endarteriitis obliterans 321
Endokarddysplasie 301ff
Endokardfibrose 227
—, diffuse 301ff
Endokarditis bei Myokarditis 215
— fibroplastica 301ff.
— foetalis 34, 147, 301ff
— parietalis 301ff
Endokrine Storungen 51, 270, *350*ff
Endomyocardial fibrosis 301ff
Energetisch dynamische Herzinsuffizienz 16, 293, 294
Epidemische Myokarditis Stoeber 218
Erdbeerzunge 87
Essentielle Hypertonie 360

Fallotsche Pentalogie 86, *92*f, 159
— Tetralogie 86ff
— Trilogie 90ff
Feersche Neurose 360
Femoralispuls 62
Fettpolycorie 284ff
Fettspeicherkrankheit 283ff
Fettstoffwechselstorungen 283ff
Fibroelastosis endocardica 147, 189, 219, 245, 247 262, 264, 301ff, 314
Fibrosis myocardica 226
Ficksche Formel 145
Fiedlersche Myokarditis 218
Flattern, aurikuläres 326
Fluorescein 142
Forstersche Myokarditis 218
Foetale Endokarditis 310ff
Foramen ovale, offen 3, *137*
— — —, mit Transposition der großen Gefaße 122

Galopprhythmus 168, 219, 290, 306, 356
Gefäßband, schmales 141
Geräusche, Lautstarke der 3
—, langdauernde 182

Geräusche, praesystolische 148
v. Gierkesche Krankheit 241, *260*ff
Glukagon 251, 256
Glykogenose des Herzens 189, 219, 252ff
Glykogenspeicherkrankheit 314
—, circumscripte Formen 241, 264ff
— van Crefeld-von Gierke 260ff
—, Differentialdiagnose 256, 314
—, kardialer Typ (Pompe) 241ff
—, sekundäre Formen 241, 264ff
v. Groedel Quotient 7

Hämoperikard 338
Hämodynamische Insuffizienz, Therapie bei 362ff
Haldane Methode 19
Hamilton Apparat 19
Hegglin Herzinsuffizienz 293ff
Herz, anämisches 355f
— Block 332f
— Buckel 173
— Fläche 5
— Form 1
— —, Eiform 115
— —, kugelige 112, 122
— —, ovaläre 49
— —, Schuhform 65
— Gewicht 1f
— Glykogenose 252ff
—, Glykogenspeicherkrankheit 241ff, 252ff, 260ff
— Größe 5
— Katheterismus 19f (s. Katheterismus)
— Konfiguration 1, 4
— Lage 1
— Masse 6
— Rechteck 5f
—, Spitzenstoß 1
Volumen 5
Herzglykogenose 189, 219, 240, 303
— Pseudo Myatonia congenita mit *252*ff
Herzhypertrophie, idiopathische 112, 240
Herzinsuffizienz, energetisch dynamische 293, 294
—, hämodynamische, Therapie der 362ff
—, Hegglin 293, 294
Herztamponade 191
Hexokinase 249
High voltage 244
Histoplasmose 216
Hockerstellung 87
Hyperparathyreoidismus 321
Hyperplasie der Nebennieren 273
Hypertonie 298, 323 360
Hypervitaminose D 321
Hypoplasie der Aorta 51
— des linken Vorhofs und Ventrikels 43
— der unteren Körperteile bei Isthmusstenose 62
— der unteren Körperteile bei Isthmusstenose 62
Hypoproteinämie Wuhrmann *290*ff, 305 326, 338
Hypothyreose 350

Implantation der transponierten Gefäße 113
Influenza, Myokarditis bei 217
Intrakardialer Druck 19, 145f
Inversion der großen Venen 125
— des Shunt 142
Isthmus aortae,
—, Stenose mit geschlossenem DB 62ff
— — mit offenem DB 38ff
—, Atresie mit offenem DB 48ff

Joduron Cilag 17

Kaliumstoffwechselstörungen 293f, 295
Kardiomegalie 213
—, Begleitsymptom 340
— congenita circumscripta 260f
— glycogenica diffusa 188, 241
—, hyperplastische 298
—, hypertrophische 298
—, *kongenitale Herzmißbildungen bei 28ff*
— Myokarditiden bei 215ff
— unabhängig von Herzmißbildungen 213ff
Katherismus des Herzens 19
— bei Anomalien der großen Venen 208
— bei Ductus Botalli 183
— bei Ebsteinscher Anomalie 169
— bei Eisenmenger-Komplex 83
— bei Fallot 89
— bei Fibroelastosis endocardica 310
— bei Lutembacher Syndrom 149
— bei Taussig Bing Komplex 107
— bei Transposition der Aorta 99
— bei Transposition der großen Gefäße 115
— bei Truncus aorticus 95
— bei Truncus arteriosus communis 103
— bei Vorhofseptumdefekt 144f
Kelle Myokarditis 226
Kohlenhydratstoffwechselstörungen *240*ff, 250
Kollagenkrankheiten 303
Kollateralkreislauf bei Aortenisthmusstenose 62, 65, 67
Kongenitale Herzmißbildungen 28ff.

Koronararterien, Anomalien der *137ff.*, 245, 262, 303, 308
— Arteriosklerose der 321
—, erworbene Affektionen der 321ff
—, Nekrose und Verkalkung der Media der 321
—, Polyarteriitis obliterans der 323
Kreislaufzeit *20*
— bei Vorhofseptumdefekt 142
Kretinismus 242
Kreutzersche Perikarditis 336
Kropfherz 350
Kugel-Stoloff Syndrom *224f.*, *287ff*
Kwashiorkor *305*, *357*

Laevoangiokardiogramm 16, 18
— Früh- 90
—, Spät- 90, 92
Leberpuls 168
Low voltage 221, 244, 357
Lues 301, 326
Luetische Myokarditis 215, *216*, 218
Lungenödem *182*
Lutembacher Syndrom 134, 147
—, extremes *149ff*

Masern, Myokarditis bei 217
Methaemoglobinaemie congenitale 159
Minutenvolumen 355
Milzagenesie *125*
Mitralatresie 147, *149*
Mitralstenose 43, 147ff
Mongoloide Idiotie 17, 140, *242*
Moniliose 216
Mononucleosis infectiosa 302
Morbus haemolyticus neonatorum 267ff
Morbus Roger 140 172ff
Mykotische Myokarditis 215 216
Myokardie 240
Myokarditis *215ff*
—, bakterielle 215
—, Differentialdiagnose 314
— epidemica 218
— fibroplastica 226
— Fiedler 218
— Förster 218
—, luetische 215 *216*, 218
— mykotische 216
—, *rheumatische 215, 216*
— Stoeber 218
— toxisch allergische 215, 216
— tuberkulose *216*, 218
— unbekannter Ätiologie 215, *218f*
— Virus 215, *217f*
Myokardosen *240ff*, 283ff, 290ff, 293ff
Myokardschaden, physiologischer 14, 273
Myxödem 350

Natriumstoffwechselstörungen 293f
Negativitätsbewegung, örtliche 11
Nierenerkrankungen 321, 360

Ohnmachtsanfälle 60, 65
Orthodiagraphische Bestimmung 4
Ostium atrioventriculare commune *137*, 140, 208
— primum persistens 137
— secundum persistens 137
Oxymetrie 20

Pankreasfibrose 340, *348*
Parapoliomyelitis, Myokarditis bei 217
Parotitis epidemica, Myokarditis bei 217
Paroxysmale Tachykardie 208, 219, *326ff.*
— —, aurikuläre *328*
— —, nodale atrioventrikuläre *328*
— —, ventrikuläre *328*
Pasteurella-Myokarditis 218
Pendelbewegung 167
Pentalogie von Fallot 86, *92f*, 159
Periarteriitis nodosa 321
Perikarditis 215
—, akute 338
— benigne 338
— Kreutzer 336
— mit Erguß 336ff
Pertussis 326, 343
Phonokardiogramm 15f
— bei Fallot 87
Phosphorylase 249
Planimetrischer Quotient 7
Pneumonien, bakterielle, Myokarditis bei 215
Poliomyelitis, Myokarditis bei 217, 302
Polyarteriitis obliterans 323
Polycorie 283ff
Pompesche Krankheit 241ff
Praesystolisches Geräusch 148
Pseudo Myatonia congenita 252ff
Pseudo Truncus arteriosus communis 93ff, *162*
Pseudovergrößerung des Herzens 336ff, 353
Pterygiumsyndrom 51
Pulmonalatresie 93 161
Pulmonalstenose mit Dextroposition der Aorta 86ff
— mit Vorhofseptumdefekt 90
Puls 2f
Pulsus celer et altus 183
— durus 62
Purine 364

Pyaemie, Myokarditis bei 215
Pylorusstenose 242, 294

Rachitis 357
Rechtshypertrophie im EGK 11
Reitende Aorta 80ff.
Reizleitungsstörung, aurikuläre 157
—, *atrioventrikuläre Überleitung 168*
Rhabdomyomata cordis 260ff
Rhabdomyomatosis diffusa cordis 241ff
Rheumatismus 215, 216, 301, 326
Rheumatische Myokarditis 215, 216
Röntgenologisches Bild 4f
— bei Anämie 356
— bei Anomalien der Arteriae coronariae 189
— bei Anomalien der großen Venen 201ff, 208
— bei Aorta ascendens Atresie 44f
— bei Aortenisthmusstenose 39, 58, 65f
— bei Aortenklappenatresie 44f
— bei Aortenklappen und Conus aortae Stenose 35f.
— bei Aortenstenose 33
— bei Atresie des Arcus aortae 49
— bei Atresie des Isthmus aortae 49
— bei Cor pulmonale 344
bei Ebsteinscher Anomalie 168
— bei Eisenmenger Komplex 82f
— bei Fallot 87
— bei Fibroelastosis endocardica 308
— bei Glykogenspeicherkrankheit 244
— bei Herzblock 332
bei Hypoplasie der Aorta 52
bei Kindern diabetischer Mutter 273
— bei Kugel Stoloff Syndrom 287
bei Lutembacher Syndrom 148
— bei Myokarditiden 221
— bei Taussig-Bing-Komplex 106
— bei Transposition der Aorta 99
— bei *Transposition der großen Gefäße 115*, 119, 122
— bei Truncus aorticus 94
— bei Truncus arteriosus communis 103
— bei Ventrikelseptumdefekt 177
— bei Vorhofseptumdefekt 140f
Roger Morbus 140, 172ff
Rubeolen 43, 302, 326
—, Myokarditis bei 217

Säuglingsmyokarditis 218
Sandborn-Apparat 19
Sauerstoff 364
— sättigung 19
Scharmentke Quotient 7, 10
Schenkelblock, rechtsseitiger 83, 141, 149, 168, 308
Schwalbennestzeichen 156
Schwielenherz *226*, 290, 305
Sclerosis endocardialis 301ff
Sedativa 364
Semilunarklappen, Genese der 102
Septum aorto pulmonale 93, 101f.
Septum atriorum s Vorhofseptum
Sinistroposition der A pulmonalis 106
Situs inversus 205
Skorbut 357
van Slyke Methode 19
Spasmophilie 294
Speicherkrankheit s Glykogen und Fett
Status thymolymphaticus 218, 298
Staudingersche Methode 246
Stoebersche Myokarditis 218
Stoffwechselstörungen
Calciumstoffwechsel 293
Chlorstoffwechsel 293
Desoxycorticosteron 350
Eiweißstoffwechsel 290ff
Elektrolytenstoffwechsel 293ff,
endokrine 350
Fettstoffwechsel 283ff
Kaliumstoffwechsel 293
Kohlenhydratstoffwechsel 240ff
Natriumstoffwechsel 293
Strophanthin 363
Syndrom:
Bland-White Garland 187ff
Kugel Stoloff 287ff
Lutembacher 147ff.
Turner 51, 302
Syndrome de la grande pulmonaire et petite aorte 51, 134

Tachykardie paroxysmale s. Paroxysmale Tachykardie
Taussig-Bing-Komplex 106ff
Tetralogie von Fallot 86ff
— mit extremer Dextroposition der Aorta 98
Theophyllin 364
Therapie Fehler 361
Therapie bei Anämie 356
— bei Anomalien der *Arteriae coronariae* 194
— bei Anomalien der großen Venen 208
bei Aortenisthmusstenose 41, 58
— bei Aortenklappenatresie 46
— bei Aortenstenose 33
— bei Atresie der *Aorta ascendens* 46
— bei Cor pulmonale 346f
bei Ductus Botalli 183
— bei Fallot 89
— bei Fettpolycorie 285
— bei Fibroelastosis endocardica 315

Therapie bei Glykogenspeicherkrankheit 250
— bei Haemodynamischer Herzinsuffizienz 352ff.
— bei Kindern diabetischer Mutter 277
— bei Lutembacher Syndrom 145
— bei Myokarditiden 227
— bei Paroxysmaler Tachykardie 325ff
— bei Transposition der großen Gefäße 119, 122
Thrombosen der Lungengefäße 82
Thymushyperplasie 320, 350ff
Thymusschatten 5
Toxisch allergische Myokarditis 215, 216
Transposition der Aorta, komplette 98ff
— — mit fehlendem Septum aorto-pulmonale 101
— — mit Sinistroposition der A. pulmonalis 106
Transposition der großen Gefäße 78ff., 155, 177, 208, 302
Einteilung 80
— — gekreuzte oder echte 78, *111*ff.
— — gemischte 78
— — inverse 78
korrigierte 55, 78, *125*ff
schematische Darstellung 79
mit Aortenisthmusstenose 55ff
mit offenem DB und offenem FO *122*ff
— — mit Ventrikelseptumdefekt 114ff.
— — mit Vorhofseptumdefekt 118ff
Transposition der Venae pulmonales 145
Tricuspidalatresie 56, *155*ff
— insuffizienz 168
— Klappenanomalie 167ff
— stenose 155ff
Trilogie von Fallot 90ff
Trommelschlegelfinger 86
Truncus aorticus 93ff
— — anatomische Varianten beim 93
Truncus arteriosus communis 93, *101*ff., 205
— pulmonalis 188
Tuberkulöse Myokarditis 216, 218
Turner Syndrom 51, 302

Valvula tricuspidalis (Ebsteinsche Anomalie) 167ff
Varizellen, Myokarditis bei 217
Vektokardiogramm 13
Vektokardiographie 10ff., 15f
Vektokardiographische Untersuchungen 10
Vektorschleife 14
Vena azygos 196
Vena cava caudalis, Aplasie der 201
Vena cava cranialis sinistra 198
Venae pulmonales 196
— — falsche Mündung 86
— — Transposition der 145
Ventriculus communis 43, 125, 172
Ventrikel, dritter 86
— homologer 125
Ventrikelseptumdefekt 140, *172*ff
—, hoher 140, 172
— mit Aortenisthmusstenose 62, 67
— mit Transposition der großen Gefäße 114
Virus-Myokarditis 213, 217f
v. Gierkesche Krankheit 241ff
Vorhofseptumdefekt 35, *134*ff
—, anatomische Formen des 137
— bei Aortenisthmusstenose 62
— bei Atresie der Arteria pulmonalis 161f.
— bei Cor triatriatum dexter 164
— bei Mitralatresie 149ff
— bei Mitralstenose 134, 147ff
— bei Pentalogie von Fallot 86, 92f
— bei Pulmonalstenose 86, 90
— bei Transposition der großen Gefäße 118ff.
— bei Tricuspidalatresie 155
— bei Tricuspidalstenose 155

Wilson-Methode 11
Wolff-Parkinson White Syndrom 328
Wuhrmann Dysproteinämie 240, 251, *290*ff., 305